FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

n° 796

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Alain CARLI

né le 14 septembre 1934 à Vichy (03)

Interne des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

L'ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE DANS LE TRAITEMENT DE CERTAINES CARDIOPATHIES CONGENITALES CYANOGENES

A propos de 26 observations réunies dans le Service de Cardiologie Infantile du Docteur NOUAILLE Hôpital PARROT. KREMLIN-BICETRE

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Alain CARLI

né le 14 septembre 1934 à Vichy (03)

Interne des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

L'ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE DANS LE TRAITEMENT DE CERTAINES CARDIOPATHIES CONGENITALES CYANOGENES

A propos de 26 observations réunies dans
le Service de Cardiologie Infantile du Docteur NOUAILLE
Hôpital PARROT, KREMLIN-BICETRE

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (S.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Grands-Parents,

A mon Père et à ma Mère,

A mon Frère Hervé et à ma Belle-soeur,

A mon frère Eric,

A toute ma famille,

A tous mes Amis,

en témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur SOULIE,

Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur de Clinique Cardiologique à l'Hôpital Broussais,

Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,

il nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.
Avec nos remerciements et l'assurance
de nos très respectueux sentiments.

A notre Maître,

Monsieur le Docteur NOUAILLE
Médecin des Hôpitaux
Chef du Service de Cardiologie Infantile
à l'Hôpital du Kremlin-Bicêtre

Nous avons réalisé ce travail dans son Service
Il a bien voulu nous aider de ses précieux conseils. Les 6 mois d'Internat passés sous sa direction ont été très riches en enseignement. Il nous a initié à la Cardiologie Infantile.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé MACREZ

Médecin des Hôpitaux,
Chef du Service de Cardiologie à l'Hôpital Saint-Louis,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Au cours du semestre passé dans son Service, il nous a toujours été agréable de recevoir son enseignement et nous avons su en apprécier la valeur.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter notre candidature aux fonctions de Chef de Clinique dans son Service.

Nous lui exprimons ici toute notre reconnaissance et notre respectueux attachement.

A notre Maitre, Monsieur le Professeur Agrégé J. CATINAT,

Médecin des Hôpitaux
Chef de Service à l'Hôpital Saint-Antoine,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

A notre Maître, Monsieur le Docteur A. GERBAUX,

Médecin des Hôpitaux,

Nous avons apprécié leur grande expérience médicale, notamment en cardiologie.
Qu'ils trouvent ici l'expression de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur J.N. MERCIER,

Avec nos remerciements pour les conseils qu'ils nous a donnés dans l'élaboration de cette thèse.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

Externat :

Monsieur le Docteur SENECHAL,
Monsieur le Professeur COSTE,
Monsieur le Professeur MOREAU,
Monsieur le Docteur ALBEAUX-FERNET,
Monsieur le Professeur Ch. DEBRAY,
Monsieur le Professeur CATHALA,
Monsieur le Professeur JUSTIN-BEZANCON,
Monsieur le Docteur LAFITTE,
Monsieur le Professeur F. LHERMITTE,
Monsieur le Docteur SUZOR,

Internat :

Monsieur le Docteur LAFITTE,
Monsieur le Docteur MOUSSOIR,
Monsieur le Professeur Agrégé BERNIER,
Monsieur le Docteur GERBAUX,
Monsieur le Professeur Agrégé MACREZ,
Monsieur le Professeur WOLFROMM,
Monsieur le Professeur Agrégé CATINAT,
Monsieur le Docteur NOUAILLE,
Monsieur le Professeur KREIS,

avec notre profonde reconnaissance.

INTRODUCTION

Les progrès de la chirurgie cardiaque ont rendu possible la réparation complète de certaines cardiopathies congénitales considérées comme incurables quelques années auparavant.

Malheureusement beaucoup de malformations du coeur ne peuvent encore être sujettes à un traitement radical.

D'autres n'ont pas le temps d'attendre l'heure chirurgicale en raison de l'âge trop jeune et de l'état trop précaire des enfants.

C'est pourquoi les interventions palliatives telles que les anastomoses de type BLALOCK ou POTTS ont toujours de larges indications pour apporter au poumon une plus grande quantité de sang dans les cas de cardiopathies cyanogènes avec défaut d'irrigation pulmonaire.

L'entrée en scène plus récente de l'anastomose entre veine cave supérieure et artère pulmonaire droite vise au même objectif, mais sans avoir les inconvénients des anastomoses aorto-pulmonaires qui :

- ramènent au poumon un mélange de sang veineux et artériel
- surchargent les cavités gauches du coeur
- favorisent la constitution d'un barrage artériolaire pulmonaire par les fortes pressions dont elles sont le siège.

Relativement peu de travaux ont été, jusqu'ici, consacrés en France, à l'anastomose cavo-pulmonaire et peu de statistiques ont été publiées.

Nous voulons présenter ici une série de 26 observations de ce type, réunies dans le Service de Cardiologie Infantile du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital PARROT du Kremlin-Bicêtre.

Nous commençons à avoir un recul suffisant pour pouvoir apprécier les résultats et faire le point sur la valeur et les indications de cette chirurgie nouvelle.

Ce travail qui n'a aucune prétention chirurgicale, s'adresse surtout à des Médecins et les considérations techniques que nous donnons n'ont d'autre but que de permettre une meilleure compréhension des problèmes que pose, malgré tout, cette intervention séduisante.

Après un bref rappel historique, nous donnerons les bases expérimentales et physiologiques de l'anastomose et l'essentiel des techniques opératoires.

Nous exposerons ensuite nos 26 observations et leurs résultats.

Nous essaierons, enfin, de dégager les indications et contre-indications actuelles de cette chirurgie.

CHAPITRE - I -

HISTORIQUE

Il est difficile de préciser qui a eu, le premier, l'idée de réaliser une anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite comme traitement palliatif de certaines cardiopathies congénitales cyanogènes.

De nombreux auteurs disséminés dans le monde ont, à quelques années d'interval le et certainement à l'insu les uns des autres, décrit cette technique - aussi bien dans des expérimentations chez le chien que dans des applications cliniques chez des enfants porteurs de malformations cardiaques cyanogènes.

En 1950, CARLON, MONDINI et de MARCHI en Italie font, semble-t-il, la toute première description de la technique opératoire dans une étude expérimentale.

En 1954, GLENN et PATINO, aux U.S.A. anastomosent le bout central de la veine azygos sectionnée au bout périphérique de l'artère pulmonaire droite sectionnée et ligaturent la veine cave, réalisant pour la première fois, une exclusion fonctionnelle du coeur droit. L'expérimentation porte sur 7 chiens.

En 1955, SHUMACKER rapporte deux interventions malheureuses chez des enfants.

En 1958, W.W.L. GLENN fait avec succès sa première anastomose cavo-pulmonaire chez un enfant de 7 ans ayant un ventricule unique, une transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire.

Presque simultanément, en Hongrie, puis ultérieurement aux Etats-Unis ROBICSEK préconise cette méthode d'anastomose.

Cependant, depuis I95I, des essais expérimentaux et cliniques dont on aura la révélation quelques années plus tard, se poursuivent activement en Union Soviétique.

GALANKIN et DARBINIAN précisent les bases physiologiques de l'intervention.

En I956, GALANKIN, à l'Institut de Chirurgie de VISHNEVSKY, publie un rapport sur une étude expérimentale qui prouve que l'anastomose est réalisable et bénéfique.

Le 3 avril I956, à l'Institut de Chirurgie Thoracique de l'Académie des Sciences de l'U.R.S.S. MESHALKIN confectionne avec succès une anastomose termino-terminale chez un garçon de 15 ans ayant une Tétralogie de FALLOT = l'état de l'enfant s'améliorait rapidement; au bout de 3 jours la cyanose disparaissait complètement; en I5 jours l'hémoglobine baissait de 130 à 80 %; en un mois la saturation artérielle en oxygène passait de 75 à 90 %.

Trois ans plus tard, ce bon résultat se maintient remarquablement.

En Juin I957, les auteurs russes publient leur première statistique au Congrès Nationale de Médecine de Turin.

A la fin de I958, BAKULEV et KOLESNIKOV font état de 41 cas opérés selon le procédé d'anastomose termino-terminale.

Exception faite des deux tentatives de SHUMACKER, l'antériorité des premières applications humaines parait bien revenir aux Chirurgiens russes.

Le premier cas de GLENN, puis celui de ROBICSEK datent de I958 et sont donc postérieurs aux premières interventions soviétiques.

Le Congrès de Turin et la publication de BAKULEV ont fait découvrir à de nombreux chirurgiens l'intérêt de l'anastomose cavo-pulmonaire et ont contribué considérablement à son essor.

A partir de I958, les premières publications françaises font leur apparition :

- I958 : MONOD - BROCA fait des recherches expérimentales sur la circulation pulmonaire après exclusion du coeur droit.
- I959 : SANTY, MARION et BRET présentent les observations de deux enfants atteints d'atrésie tricuspidienne et traités avec succès par dérivation cavo-pulmonaire latéro-terminale.
- I96I : SOULIE, SERVELLE, VERNANT et CORNU rapportent I3 cas avec 8 bons résultats.

Les publications sont alors assez nombreuses concernant un nombre croissant de cas opérés, essentiellement aux Etats-Unis.

Nous citerons :

- WEINBERG et Coll. - I960 : 3 cas.
- CUMMING et Coll. - I960 : 4 cas.
- BOPP et Coll. - I962 : 11 cas.
- YOUNG et Coll. - I964 : 25 cas
- et surtout GLENN W.W.L. et Coll : ce dernier auteur qui a réussi, en I958, la première application clinique de l'anastomose cavo-pulmonaire peu après les Soviétiques, a décrit et fait valoir les avantages de sa technique personnelle d'anastomose latéro-terminale réalisable avec un simple clampage latéral de la veine cave, sur le procédé d'anastomose termino-terminale nécessitant un clampage total ou des artifices de dérivation du courant veineux.

En I965, il publie un rapport concernant 38 cas opérés.

Plus récemment, à CHICAGO au Symposium National, sur le coeur et la circulation chez l'enfant et le nouveau-né, il peut faire état d'une impressionnante série de 537 cas d'anastomoses cavo-pulmonaires.

CHAPITRE - II -

EXPERIMENTATIONS ET CONSIDERATIONS PHYSIOLOGIQUES

I - EXPERIMENTATION ANIMALE

Depuis I954, plusieurs centaines d'anastomoses cavo-pulmonaires ont été faites chez le chien par de nombreux auteurs.

Tous les essais de dérivation totale du retour veineux cave se sont soldés par des échecs.

Les anastomoses entre la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire droite ont donné lieu le plus souvent à la constitution d'une ascite au cours de la période post-opératoire et ne paraissent pas pouvoir être faites chez l'homme.

Seule l'anastomose de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite a un intérêt pratique que l'expérimentation a prouvé dans la mesure où l'on peut appliquer à un enfant ayant une cardiopathie congénitale, ce qui a été observé chez un animal au coeur sain.

Parmi les nombreuses publications, nous avons retenu ;

- en U.R.S.S. : les travaux de GALANKIN et de DARBINIAN
- aux U.S.A. : ceux de GLENN et PATINO (I954) portant sur 7 chiens
  ceux de ROBICSEK (I956) portant sur 30 chiens
  de NULAND, GLENN et GUILFOIL portant sur plus de 120 chiens.
- En FRANCE : ceux de MONOD-BROCA (I958).

L'hypothèse fondamentale sur laquelle repose la viabilité de l'anastomose entre veine cave et artère pulmonaire va être vérifiée formellement par l'expérimentation :

une irrigation satisfaisante du poumon est possible à basses pressions.

A - Techniques opératoires chez l'animal

Les anastomoses réalisées chez le chien par les auteurs soviétiques et par ROBICSEK sont termino-terminales : l'artère pulmonaire droite sectionnée dans le médiastin à son origine est abouchée à plein canal à l'extrémité distale de la veine cave supérieure clampée et sectionnée. Le bout central de la veine est suturé.

Sur 30 chiens dont 22 ont pu être étudiés utilement, ROBICSEK montre :

- que l'intervention ne présente, du moins chez le chien, aucune difficulté de réalisation.
- que les pressions mesurées dans le territoire cave supérieur pendant le temps de clampage total de la veine s'élèvent de façon très importante, jusqu'à 600mm H 2.0.

Cette hyperpression s'accompagne généralement d'une cyanose de la langue souvent inquiétante.

En fait, elle est finalement bien tolérée et permet chez le chien des temps de clampage prolongés, atteignant 30 à 40 minutes.

- qu'après le déclampage, la pression veineuse s'abaisse rapidement mais reste au-dessus de la normale pendant quelques jours. Cette pression veineuse plus élevée de quelques mmHg qui normalement est sans conséquence clinique et est suffisante pour vaincre les résistances pulmonaires.

Dans ces expérimentations, GLENN a utilisé la méthode d'anastomose latéro-terminale.

L'artère pulmonaire droite sectionnée est implantée sur la face externe de la veine cave, le plus souvent sur l'orifice de la veine azygos sectionnée.

Le clampage latéral réduisant le calibre de la veine de 2/3 ou de 3/4 permet la confection de l'anastomose en évitant l'hypertension veineuse cave supérieure.

Une ligature placée sur la veine entre l'anastomose et l'oreillette transforme l'anastomose anatomiquement latéro-terminale en une anastomose physiologiquement termino-terminale.

Pendant le clampage latéral, la pression veineuse s'élève aux environs de 400 à 450 mm d'eau puis redescend vers 150 à 200 mm d'eau après clampage.

B - Résultats expérimentaux

Au début les opérateurs accusaient une lourde mortalité opératoire

- GALANKIN : 11 décès sur 13 chiens

- MONOD-BROCA : 3 décès sur 3 chiens

Avec les améliorations techniques, les résultats sont meilleurs :

- GALANKIN : 34 chiens - 5 décès
- ROBICSEK : 30 chiens - 6 décès
- GLENN : 75 chiens - 20 décès.

C - Les causes de la mortalité opératoire

Mises à part les morts liées aux imperfections techniques et celles propres à la chirurgie thoracique et cardiovasculaire (hémothorax, hémopéricarde), la complication la plus fréquemment rencontrée par tous les auteurs est la thrombose de l'anastomose (GALANKIN : 2 fois; ROBICSEK : 2 fois sur 30; GLENN : 14 fois).

Elle réalise une oblitération cave supérieure se manifestant constamment au point de vue clinique par un syndrome cave supérieur.

La cause de la thrombose est attribuée le plus souvent à des raisons techniques :

- une mauvaise qualité des points de suture vasculaire au niveau de l'anastomose,
- une trop grande différence de calibre des vaisseaux anastomosés dans le cas des anastomoses termino-terminales
- la persistance de cul-de-sac de part et d'autre de la ligature de la veine cave dans le cas des anastomoses latéro-terminales.

Une raison hémodynamique est soulignée par beaucoup : le fonctionnement à basse pression de l'anastomose ferait que la thrombose est plus fréquente que dans les anastomoses type POTTS ou BLALOCK.

D - L'étude des chiens survivants

Avec plusieurs mois et plusieurs années de recul après l'intervention, les anastomoses restent fonctionnelles chez la plupart des chiens.

Tous les survivants ont un comportement et les possibilités physiques sensiblement normales.

GLENN cite le cas d'un chien qu'il a opéré il y a IO ans. L'animal est très robuste et a une vie très active.

Les études ont porté sur :

1°) - L'hémodynamique de l'anastomose cavo-pulmonaire
2°) - Les contrôles angiographiques
3°) - Les mesures de consommation d'oxygène par broncho-spirométrie séparée.

1 - Etude Hémodynamique

a) Les mesures de pression

Les prises de pression montrent que du côté anastomosé la pression artérielle pulmonaire s'identifie à la pression veineuse cave.

Immédiatement après l'opération, la pression veineuse est plus élevée que normalement de quelques mm Hg.

Elle baisse ensuite progressivement pendant les semaines et les mois suivants attestant que les résistances pulmonaires artériolaires diminuent très fortement dès que l'artère pulmonaire est séparée de ses connections ventriculaires droites.

La pression moyenne mesurée après l'intervention est de 12 mm Hg environ. Le gradient de pression entre artères et veines pulmonaires reste compris entre 4 et 10 mm Hg, étant donné que la pression moyenne dans l'oreillette gauche est de 5 mm Hg.

Une pression relativement basse dans l'anastomose et l'artère pulmonaire droite suffit donc à assurer la circulation du sang dans le poumon droit.

b) Vitesse circulatoire

Elle a été mesurée par DARBINIAN par le test à la lobéline.

Cet auteur a observé que la vitesse circulatoire dans l'anastomose, chute de moitié après l'intervention, puis tend à revenir progressivement à son chiffre antérieur en quelques jours ou semaines.

C_e fait vient encore prouver que les résistances pulmonaires s'effondrent puisque, malgré des pressions plus basses que normalement, la vitesse circulatoire dans l'anastomose et le poumon droit est sensiblement normale.

c) Débit sanguin

Les mesures du débit sanguin dans l'anastomose cavo-pulmonaire faites à partir du principe de FICK où grâce à un débit/mètre électro-magnétique (Brea et Coll.) montrent qu'environ 30 à 40 % du retour veineux total sont drainés par l'anastomose et s'oxygènent dans le poumon droit en court-circuitant le coeur droit.

2 - Etude angiographique

Tous les auteurs ont fait des angiographies répétées plusieurs mois ou années après la confection de l'anastomose.

L'injection du produit de contraste est effectée dans une veine fémorale ou jugulaire. Pour ne pas perturber l'hémodynamique, certains (DARBINIAN) préfèrent l'opacification dans l'artère humérale, la traversée des capillaires amortissant la pression d'injection.

Ces études angiographiques ou cinéangiographiques permettent de vérifier la bonne perméabilité de l'anastomose, l'absence de thrombose ou de sténose, de s'assurer que l'arbre artériel pulmonaire est correctement opacifié, d'apprécier enfin l'importance d'une éventuelle circulation collatérale de suppléance, en fait rarement constatée.

3 - La broncho-spirométrie séparée

Pratiquée également dans de nombreuses études expérimentales, la broncho-spirométrie séparée montre que le poumon droit recevant directement le sang cave

supérieur, a une consommation d'oxygène satisfaisante et tout à fait comparable à celle du poumon gauche recevant du ventricule droit le sang cave inférieur.

Ce fait confirmé par tous, ROBICSEK et MONOD-BROCA en particulier, prouve que le débit sanguin dans l'artère pulmonaire droite est voisin de la normale malgré des conditions hémodynamiques anormales caractérisées par une hypotension permanente dans l'artère pulmonaire droite et une diminution des résistances artériolaires pulmonaires. Bien plus, divers auteurs, notamment MONOD-BROCA, ont prouvé qu'après exclusion fonctionnelle du poumon gauche en le ventilant à l'azote ou en ligaturant l'artère pulmonaire gauche la consommation d'oxygène double du côté droit; aucune cyanose n'apparait.

II - CONSIDERATIONS HEMODYNAMIQUES CHEZ L'ENFANT

A - Pendant l'intervention

Dès les premières applications cliniques chez l'enfant porteur d'une cardiopathie congénitale, tous les opérateurs se sont heurtés à des perturbations hémodynamiques dont la gravité ne s'était pas révélée dans les expérimentations animales.

BAKULEV et KOLESNIKOV ont les premiers insisté sur les conséquences cérébrales sévères de l'interruption momentanée de la circulation pulmonaire droite et surtout cave supérieure nécessitée par la confection d'une anastomose cavo-pulmonaire;

Alors que chez le chien le clampage total de la veine cave supérieure est bien supporté pendant 30 à 40 minutes, chez l'enfant, il ne peut être prolongé plus de IO à I5 minutes. Ce fait est bien souligné par les auteurs qui pratiquent des anastomoses termino-terminales.

Pendant le temps de clampage total de la veine cave, période cruciale de l'intervention, BAKULEV fait les observations suivantes :

- la pression veineuse s'élève à 500 - 600 mm d'H2 O
- la tension artérielle baisse
- la saturation en oxygène du sang périphérique s'effondre de 90 à 30 %
- le tracé électro-encéphalographique montre des modifications profondes correspondant à l'hypoxie et l'hypercapnie cérébrales auxquelles

peuvent faire suite, si les conditions se prolongent, une baisse et même un aplatissement complet du voltage.

Selon BAKULEV, ces troubles sont directement en rapport avec l'hypertension cave-supérieure et ne peuvent être évités qu'en réduisant au maximum le temps de clampage de la veine. Pour ce faire, il fait valoir la nécessité d'opérateurs rompus à la chirurgie vasculaire et propose l'utilisation d'un appareil à sutures vasculaires rapides.

Selon PALACIOS - MACEDO et PEREZ-ALVAREZ, l'explication des troubles diffère quelque peu.

Ces auteurs mexicains, en 1964, dans un intéressant travail expérimental sur le chien, démontrent que les complications cérébrales sont plus précisément déterminées par une sévère réduction du gradient de pression artério-veineux cérébral due à la chute de la tension artérielle systémique , et non par l'élévation de la pression veineuse cave bien supportée par tous leurs chiens si elle est isolée.

Depuis les publications soviétiques, de nombreux auteurs ont cherché à éviter l'interruption complète de la circulation cave supérieure en utilisant divers artifices techniques de dérivation du courant veineux.

Le procédé du clampage latéral de la veine, décrit par GLENN aux U.S.A. pour la confection d'anastomose latéro-terminale, atteint cet objectif. Il est actuellement très répandu.

Malheureusement, tous les risques d'hypertension cave supérieure ne sont pas pour cela supprimés. Ils sont toujours particulièrement à craindre dans les cas où l'anastomose est faite entre une veine cave et surtout une branche pulmonaire de trop petit calibre.

B - <u>Après l'intervention</u>

CANENT, SPACH, YOUNG et Coll. aux Etats-Unis ont fait des études hémodynamiques chez des enfants au cours des 18 à 30 mois qui ont suivi l'intervention et nous rapportons les principales constatations de ces auteurs.

1°) Courbe de pression dans l'artère pulmonaire droite

Cette courbe de pression comparée à la courbe des pressions mesurées dans l'oreillette gauche montre un "pic" qui suit le sommet de l'onde "v" de la couche auriculaire gauche et un petit ressaut sur la branche descendante qui suit l'onde "a" de la courbe auriculaire gauche. Ceci suggère que les variations de pression dans l'oreillette gauche sont transmises à l'artère pulmonaire droite par l'intermédiaire des veines pulmonaires droites et du lit vasculaire pulmonaire.

La pression dans l'artère pulmonaire droite anastomosée varie entre 10 et 15 mm Hg.

Il existe un gradient de pression de 1 à 2 mm Hg dans l'anastomose cavo-pulmonaire sans que les cinéangiographies révèlent de sténose à son niveau. Il résulte peut être d'un certain degré de sténose fonctionnelle.

2°) Variation du gradient de pression entre artère pulmonaire droite et oreillette gauche selon le cycle cardiaque

Ces variations sont complètement opposées à celles qui sont observées chez un sujet normal.

Pendant la systole ventriculaire, le gradient de pression s'abaisse alors que normalement il s'élève sous l'influence de l'afflux de sang venant du ventricule droit.

Pendant la diastole ventriculaire, le gradient augmente sauf au moment de la contraction de l'oreillette gauche. Les angiographies montrent que la circulation dans les veines pulmonaires droites est plus importante pendant la diastole que pendant la systole ventriculaire.

3°) Variations de la Vitesse Circulatoire dans le poumon droit et du gradient de pression entre artère pulmonaire et oreillette gauche selon la respiration.

L'utilisation des radio-isotopes a permis d'observer que la vitesse circulatoire dans le poumon droit est plus grande pendant les mouvements respiratoires que pendant une période d'apnée à pression ambiante.

Elle se trouve diminuée par une hyperpression intrathoracique prolongée (épreuve de VALSALVA) en dépit d'un gradient de pression artère pulmonaire - oreillette gauche élevé certainement par majoration des résistances pulmonaires à un niveau non précisé du lit vasculaire.

Le gradient de pression artère pulmonaire droite - oreillette gauche varie en sens inverse de ce que l'on constate chez un sujet normal.

Le gradient de pression augmente quand la pression intra thoracique s'élève et diminue quand la pression intra-thoracique s'abaisse.

4°) Adaptation à l'effort

Les mêmes auteurs : YOUNG, CANENT et SPACH ont montré que la pression cave supérieure ne s'élevait pas lors de l'effort malgré l'accélération du rythme cardiaque et l'augmentation de la tension artérielle périphérique.

Ce fait semble prouver que le lit vasculaire pulmonaire s'adapte très bien à un retour veineux accru.

5°) Répercussion sur le travail cardiaque

L'anastomose cavo-pulmonaire dérive environ 30 à 40 % du retour veineux cave total directement dans l'artère pulmonaire droite.

Le travail du coeur droit se trouve diminué de ce fait dans des proportions importantes sans que la circulation pulmonaire droite puisse atteindre un niveau de surcharge.

En effet, la circulation pulmonaire droite se trouve augmentée uniquement dans le cas où elle était anormalement faible avant l'intervention. Elle reste inchangée dans les expérimentations animales où elle était normale avant l'intervention.

La conséquence directe de ce qui précède est que le travail du coeur gauche ne peut en aucun cas être accru du fait de l'anastomose cavo-pulmonaire.

6°) Saturation en oxygène du sang artériel

Chez les enfants opérés, dont la saturation en oxygène du sang artériel est basse avant l'intervention, l'augmentation de celle-ci vient démontrer l'efficacité de l'anastomose qui permet l'hématose d'un volume de sang veineux plus proche des conditions physiologiques.

Des considérations physiologiques précédentes, il est possible de dégager un certain nombre d'avantages déterminants de l'anastomose cavo-pulmonaire sur les classiques anastomoses aorto-pulmonaires de BLALOCK ou de POTTS :

a) la surcharge du coeur gauche est impossible
b) le travail du coeur droit se trouve nettement diminué
c) le fonctionnement à basses pressions de l'anastomose ne risque pas d'entraîner une élévation des résistances artériolaires pulmonaires.
d) le sang dérivé vers le poumon est purement veineux et non un mélange de sang artériel et veineux.

A l'opposé, in convient de signaler un risque non négligeable propre à l'anastomose cavo-pulmonaire : celui de thrombose favorisé par les pressions basses.

Lors de l'intervention, enfin, le danger de survenue d'une hyperpression cave supérieure et de troubles cérébraux lors du clampage des vaisseaux est particulier à ce type d'anastomose surtout si ces vaisseaux sont de petits calibres. Il conditionne les diverses techniques chirurgicales proposées qui visent à l'éviter.

CHAPITRE - III -

TECHNIQUES OPERATOIRES

Deux techniques opératoires sont à décrire. Elles ont chacune leurs promoteurs et leurs défenseurs.

LA TECHNIQUE DE L'ANASTOMOSE TERMINO-TERMINALE met en continuité les deux vaisseaux à plein canal.

Décrite par BAKULEV, KOLESNIKOV, en U.R.S.S., ROBICSEK, MAGISTRO et SANGER aux U.S.A., cette méthode a été appliquée la première à l'homme.

Elle a le grave inconvénient de nécessiter le clampage total de la veine cave supérieure pendant un temps plus ou moins long selon les auteurs. Des troubles hémodynamiques très dangereux pour la circulation cérébrale peuvent en résulter.

Différents systèmes de dérivation du courant veineux pendant le temps de clampage visent à éviter ce risque majeur de l'intervention.

LA TECHNIQUE DE L'ANASTOMOSE LATERO-TERMINALE permet l'abouchement de l'extrémité distale de l'artère pulmonaire droite sectionnée au flanc de la veine cave supérieure.

Prônée par GLENN, cette méthode présente un avantage non négligeable sur la précédente. Elle est, en effet, réalisable en faisant un simple clampage latéral de la veine cave.

Elle est actuellement la plus couramment pratiquée.

Elle a été employée dans la majorité des cas que nous rapporterons plus loin.

Pour que l'anastomose gagne le maximum d'efficacité, il est nécessaire de ligaturer complètement ou de sectionner la veine cave supérieure à son abouchement dans l'oreillette droite.

L'anastomose latéro-terminale fonctionne, dès lors, comme une véritable anastomose termino-terminale. Malheureusement, il arrive fréquemment que le contrôle de la pression veineuse cave ne permette qu'une ligature partielle de la veine cave l'efficacité immédiate et surtout éloignée de l'anastomose cavo-pulmonaire se trouve alors la plupart des fois compromise.

I - L'ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE TERMINO-TERMINALE

La technique, telle qu'elle a été décrite par BAKULEV, puis par ROBICSEK est la suivante :

La voie d'abord est variable : généralement une thoracotomie postéro-latérale droite dans le quatrième espace intercostal.

Après incision longitudinale de la plèvre médiastine, la veine cave supérieure est disséquée sur une hauteur de 5 à 6 cm, au-dessus de son union avec le péricarde.

Après incision longitudinale du péricarde, la veine cave disséquée dans sa portion intra-péricardique jusqu'à son abouchement dans l'oreillette droite.

La veine azygos est liée et sectionnée à son union avec la veine cave, ce qui permet une meilleure mobilisation de cette dernière.

L'artère pulmonaire est disséquée jusqu'à son origine à la bifurcation du tronc pulmonaire. Des lacs sont placés temporairement sur les branches lobaires pour éviter tout reflux du sang venant des poumons.

L'artère pulmonaire droite est alors sectionnée entre deux ligatures à son origine.

La veine cave supérieure est de la même manière clampée et sectionnée à proximité immédiate de l'oreillette droite.

La durée du clampage de la veine cave est le moment critique de l'opération, car elle est responsable de tous les graves désordres hémodynamiques.

C'est dire que l'anastomose termino-terminale des 2 vaisseaux doit être rapidement effectuée. L'extrémité distale de l'artère pulmonaire est suturée à l'extrémité proximale de la veine cave supérieure à la soie artérielle 5 - 0 par deux surjets antérieurs et postérieur.

Les chirurgiens soviétiques utilisent un appareil à sutures vasculaires qui leur permet de réaliser l'anastomose en 4 à 5 minutes. La durée totale du clampage a pu être abaissée à 15 ou IO minutes environ.

Pendant toute la durée du clampage la pression veineuse et le tracé électro-encéphalographique sont contrôlés.

Des chiffres de 500 à 600 mm d'eau sont habituellement notés ainsi qu'une cyanose accrue.

Le clampage veineux et artériel supprimé, aucun saignement n'est généralement observé, l'artère pulmonaire droite se distend prouvant le bon fonctionnement de l'anastomose.

Le bout proximal de l'artère pulmonaire est ligaturé. L'oreillette droite est fermée par des points de suture. La paroi est refermée sur un drain pleural.

Depuis la description initiale des auteurs soviétiques et américains de l'anastomose termino-terminale qui soulignait le danger représenté par l'hypoxie cérébrale et l'hypertension veineuse cave supérieure créées par le clampage de l'artère pulmonaire et de la veine cave supérieure, différents procédés ont été décrits pour éviter cet écueil.

Nous retiendrons surtout la mise en place au début de l'intervention d'un cathéter en polyéthylène dérivant le courant veineux de la partie haute de la veine cave vers l'oreillette droite. Le court-circuit permet la confection d'une anastomose termino-terminale sans interrompre la circulation veineuse.

Cette technique a d'abord été expérimentée avec succès chez le chien par M. SALSALI, E.E. CLIFFTON aux U.S.A., puis appliquée à l'homme avec succès. Elle est

actuellement régulièrement utilisée quand une anastomose termino-terminale est effectuée.

F. ROBICSEK a insisté sur le rôle important de la veine azygos pendant la confection de l'anastomose. Ce vaisseau constitue la plus importante voie collatérale susceptible de dériver le sang de la veine cave supérieure vers la veine cave inférieure. Il est donc souhaitable de préserver la veine azygos jusqu'à la fin de l'intervention où on la ligature.

II - L'ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE LATERO-TERMINALE

Nous ne ferons que rappeler brièvement les points qui sont communs avec la précédente description technique.

La voie, d'abord, est identique. Le plus souvent une thoracotomie antéro-latérale ou postéro-latérale, par le 3ème ou le 4ème espace intercostal droit, plus rarement une stérnotomo médiane.

- Successivement rappelons :

- la dissection de l'artère pulmonaire droite depuis ses branches de bifurcation jusqu'à son origine.

- le repérage des branches de division par des lacs.

- la dissection de la veine cave supérieure au-dessus et au-dessous de la veine azygos jusqu'à son abouchement dans l'oreillette droite.

- la section de l'artère pulmonaire droite à son origine dans la fente aorti-co-cave après clampage de ses branches de division; pour éviter un reflux sanguin du poumon le bout proximal est suturé.

- l'extrémité distale de l'artère pulmonaire droite est alors basculée en arrière de la veine cave en vue de son anastomose au flanc de la veine.

Selon la technique de GLENN, la veine cave supérieure est clampée latéralement afin de ne pas interrompre complètement le courant veineux pendant la durée de l'anastomose. Ce clampage latéral, réalisé à l'aide d'un clamp de BECK ou de COOLEY, est fait au lieu choisi pour l'anastomose.

- soit au niveau de l'abouchement de la veine azygos qui sera ligaturée et sectionnée.

- soit au-dessous de la veine azygos, qui pourra être respectée pendant la durée du clampage pour servir en cas d'hyperpression veineuse cave supérieure importante, de vaisseau collatéral dérivant la circulation veineuse dans le système cave inférieur.

Grâce à ce clampage partiel, la pression veineuse cave supérieure ne doit pas être excessive.

En cas d'hyperpression veineuse dangereuse, le clampage doit être modifié voire abandonné.

Mais le plus souvent l'élévation modérée de la pression permet la réalisation de l'anastomose dans de bonnes conditions.

L'extrémité distale de l'artère pulmonaire droite est suturée à la paroi de la veine cave supérieure :

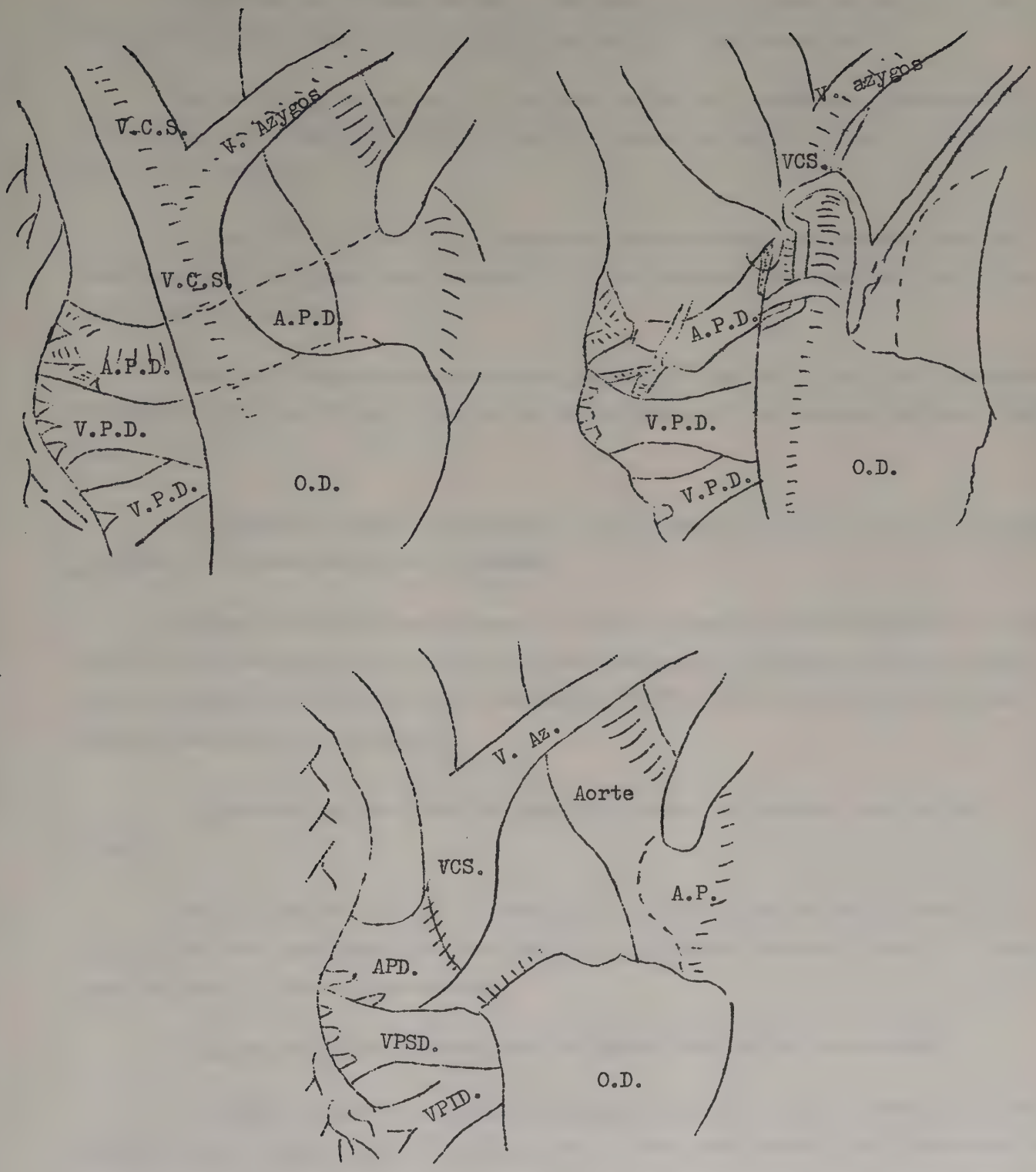
- soit sur l'orifice agrandi vers le bas de la veine azygos sectionnée
- soit le plus souvent à l'union de ses faces postérieures et droite au-dessous de l'abouchement de la veine azygos.

L'anastomose des deux vaisseaux est faite à la soie artérielle 5 - 0 ou 6 - 0, soit par 2 demi surjets antérieut et postérieur, soit par un surjet en arrière et des points séparés en avant.

Veine cave supérieure et artère pulmonaire sont ensuite déclampées. L'étanchéité de l'anastomose est vérifiée.

Une épreuve de clampage total de la veine cave supérieure en-dessous de l'anastomose est alors réalisée.

- Si le degré d'élévation de la pression veineuse est peu important, la veine cave supérieure est coupée entre deux clamps et les deux extrémités sont suturées.



Technique de l'anastomose latéro-terminale

transformée en termino-terminale.

L'anastomose létéro-terminale fonctionne ainsi en termino-terminale, tout le courant sanguin passant dans l'artère pulmonaire et le poumon droit.

Une section oblique de la veine cave au ras de l'anastomose supprimant tout cul-de-sac et toute angulation, anéliore encore le fonctionnement et l'efficacité de l'anastomose.

- si l'élévation de la pression veineuse s'avère dangereuse, avec ou sans ébauche de syndrome cave supérieur, il faut renoncer à la section de la veine cave à sa terminaison.

Seule une ligature partielle est possible, laissant la plus petite communication possible avec l'oreillette droite compatible avec une pression veineuse tolérable.

La conduite à tenir, concernant la veine azygos si elle n'a pas été sectionnée au début de l'intervention, est discutée.

Selon la majorité des auteurs, il paraît cependant souhaitable de la ligaturer en fin d'intervention pour éviter le risque ultérieur de reflux du courant veineux dans la veine cave inférieure qui diminuerait l'efficacité de l'anastomose et pour éviter diminuer le risque de thrombose.

L'intervention terminée, la paroi thoracique est refermée sur le drain pleural.

Mais il est des cas où la technique de clampage latéral est impossible, si la veine cave supérieure est trop petite ou si, après clampage latéral, la pression veineuse s'élève dangereusement.

Plusieurs procédés peuvent être utilisés alors, selon les auteurs :

a) Mise en place d'une sonde en matière plastique dans la veine jugulaire externe ou une veine du creux axillaire. Cette sonde est poussée jusqu'au niveau du confluent de PIROGOFF. Pendant le clampage, le sang s'écoulant par la sonde qui sert de trop plein est réinjecté dans une veine saphène.

b) Mise en place d'un catheter dérivant le courant veineux de la partie haute de la veine cave à l'auricule droite, selon la même technique utilisée pour la confection d'une anastomose termino-terminale à plein canal.

c) Mise en place d'une sonde de calibre adéquat, introduite dans l'auricule droite et montée dans la veine cave supérieure. Deux tourniquets serrent en haut et en bas la veine cave sur la sonde. Le courant veineux utilisant ce "by-pass" intraluminal s'écoule dans l'oreillette droite par un trou latéral. L'extrémité inférieure de la sonde laissée à l'extérieur de l'auricule droite peut être reliée à un "oxygénateur" dont la sortie est branchée sur la circulation artérielle.

Telle est la technique de l'anastomose latéro-latérale.

III - SURVEILLANCE PER-OPERATOIRE

Quel que soit le procédé employé, il convient d'insister sur l'importance de la surveillance des pressions veineuses cave et artérielle pulmonaire et du tracé électroencéphalographique, pendant toute l'intervention, particulièrement lors du clampage pulmonaire et cave supérieur total ou partiel.

1 - Avant l'anastomose

a) Pendant le clampage de la veine cave, la pression veineuse s'élève à 30 - 50 mm de Hg, selon que celui-ci est partiel ou total.

C'est dans les cas de forte hypertension veineuse (supérieure à 40 mm de Hg) pouvant donner lieu à un syndrome cave supérieur et à une perturbation du tracé électroencéphalographique, que sont utiles les procédés de dérivation du courant veineux déjà décrits.

b) Pendant le clampage de l'artère pulmonaire droite :

- La pression en amont si elle était basse auparavant, ne varie pas. Par contre, si elle était élevée, ses variations permettent de juger les facultés d'édaptation du lit lit vasculaire pulmonaire.

- si la pression ne s'élève pas, ce dernier peut être considéré comme normal.

- si, au contraire, elle s'élève l'intervention doit être récusée.

- La pression en aval baisse et se stabilise au niveau de la pression capillaire.

2 - Après l'anastomose

La pression dans la veine cave supérieure s'abaisse et se stabilise aux environs de 20 à 30 mm de Hg.

L'existence d'une hypertension cave supérieure plus manifeste atteignant ou dépassant 40 mm de Hg peut être en rapport :

- soit avec une anastomose trop petite, ou trop angulée
- soit avec une élévation des résistances artériolaires pulmonaires.

La survenue d'un syndrome d'hypertension cave supérieur est alors particulièrement à redouter dans les heures qui suivent l'intervention.

IV - SOINS POST-OPERATOIRES

Les opérés sont gardés dans une position de surélévation de la partie supérieure du corps de 30 à 40° pendant quelques jours à quelques semaines suivant les auteurs. Cette position facilitant la fonction respiratoire et favorisant la bonne circulation du sang dans l'anastomose.

Une surveillance rigoureuse dans un service de réanimation paraît essentielle. BARGERON et EDWARDS ont récemment insisté sur la nécessité impérieuse de maintenir strictement le volume du sang circulant dans les suites immédiates de l'intervention.

Soulignons, enfin, qu'il faut proscrire pendant plusieurs semaines précédant et suivant l'opération, toute ponction veineuse dans la partie supérieure du corps, afin de supprimer tout risque de phlébite et de thrombose secondaire de la veine cave supérieure ou de l'anastomose.

CHAPITRE - IV -

EXPOSE DES OBSERVATIONS

Les 26 observations que nous présentons ont été réunies dans le service de Cardiologie Infantile de l'Hôpital Parrot au Kremlin-Bicêtre.

Ces enfants, une fois la décision chirurgicale prise, ont été opérés dans divers services de Chirurgie Cardio-vasculaires parisiens.

La période post-opératoire passée, ils ont été réhospitalisés dans le Service et ont continué à y être suivis. Ceci nous a permis d'obtenir une certaine homogénéité dans la rédaction des observations et dans l'interprétation des résultats.

OBSERVATION I

Françoise G....

A.C.P. faire à l'âge de 8 mois ½ pour :

- STENOSE TRICUSPIDIENNE
- HYPOPLASIE DU VENTRICULE DROIT
- ATRESIE ORIFICIELLE PULMONAIRE

Enfant hospitalisée du 24.4.59 à l'âge de 6 mois pour une cardiopathie congénitale cyanogène.

- ANTECEDENTS - Accouchement par césarienne à l'issue d'une grossesse normale
  - Cyanose constatée à la naissance, s'accentuant progressivement
  - Malaises fréquents à partie du 2ème mois.

- EXAMEN lors de l'hospitalisation en Avril 1959
  - Poids 5 kg 700 seulement à six mois
  - Cyanose généralisée avec hippocratisme digital
  - Coeur = rythme régulier à 150 min.
  - Ier bruit sec - 2ème bruit normal
  - Pas de souffle perçu
  - Artères périphériques normalement battantes
  - Foie débordant de 4 à 5 cm les fausses côtes.

- SCOPIE : Coeur augmenté de volume. Arc moyen creux. Pédicule vasculaire long et étroit - Poumons clairs mais artère pulmonaire droite bien visible.
  En oblique antérieure droite : le bord antérieur du coeur est vertical.

- E.C.G. : Ondes P pointues hautes (7 mm) en D2
  A.Q.R.S. : 150° - Bloc incomplet droit
  Pas de signe d'hypertrophie ventriculaire. Polyglobulie à 7 830 000

Le diagnostic d'HYPOPLASIE VENTRICULAIRE DROITE est envisagé.

La recrudescence des paroxysmes de cyanose avec manifestations cérébrales font hâter l'intervention.

- A.C.P. faite le 29.7.59 par le Pr DUBOST. L'enfant a 8 mois ½.
  La V.C.S. est de bonne taille. L'A.P.D. est de petit calibre.
  Une anastomose latéro-terminale est faite en-dessous de la veine azygos. Le Le clampage total de la V.C.S. en aval de l'A.C.P. entraîne immédiatement une hyperpression alarmante dans la veine cave avec cyanose intense et tension de la fontanelle. Les essais de ligature incomplète de la veine cave sont aussi mal supportés.
  On se contente alors d'une anastomose sans doute peu fonctionnelle.
- SUITES : Décès le lendemain dans un tableau d'encombrement bronchique.
- VERIFICATION ANATOMIQUE : Hypoplasie du ventricule droit dont la paroi est tapissée d'un tissu fibro-élastosique.

Très gros ventricule gauche - Sténose tricuspidienne : orifice réduit à un pertuis de 8 mm de circonférence. Oreillette droite dilatée.
Ostium secundum.
Atrésie orificielle pulmonaire - Canal artériel persistant.
L'anastomose cavo pulmonaire n'est pas thrombosée et paraît de bonne taille.

OBSERVATION N° 2

Maryse B...

A.C.P. à l'âge de 2 ans ½ pour

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Enfant hospitalisée en Octobre 1959 à l'âge de deux ans et demi pour cardiopathie congénitale cyanogène découverte à l'âge de deux mois.

- A L'EXAMEN : Hypotrophie importante - Poids 8,700 kg - Cyanose intense généralisée - Hippocratisme digital très marqué.
  Coeur : Souffle systolique de faible intensité au niveau du 5ème espace intercostal gauche, rude, irradiant dans le precordium - Ier bruit éclatant - 2ème bruit diminué au foyer pulmonaire.
- RADIOGRAPHIE : Arc antérieur gauche très convexe - Arc moyen creux. Débord droit - Poumons clairs.
- E.C.G. - Onde P hautes en D I - D 2 - A.Q.R.S. à - 30° - Bloc de branche droite
- POLYGLOBULIE considérable à 10 920 000/mm3.

L'intervention est décidée rapidement.
- A.C.P. faite le 21 OCTOBRE 1959 : Opérateur Pr MATHEY

Technique de l'anastomose latéro-terminale un peu au-dessous de la veine azygos après clampage latéral de la V.C.S. (clamp de BECK). Bonne étanchéité, mais perméabilité médiocre de l'anastomose.
Plusieurs essais de clampage latéral de la V.C.S. à sa terminaison entraînent une hypertension cave majeure.
On sectionne la V.C.S. et l'A.P.D. seront plus dans l'axe l'une de l'autre.
En fait, mauvais fonctionnement de l'anastomose, cyanose intense.
Détérioration de l'électroencéphalogramme.
On fait alors une anastomose termino-terminale vraie qui s'avère facile.
La pression veineuse s'abaisse à 30 mm Hg et la cyanose diminue nettement.
Malgré la ventilation automatique et la perfusion de NORADRENALIDE l'électro-encéphalogramme reste plat, le coeur inefficace.

- VERIFICATION ANATOMIQUE : Aspect typique d'atrésie tricuspidienne avec communications interauriculaire et interventriculaire. L'anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale est perméable, large, non thrombosée.

OBSERVATION N° 3

Philippe S...

A.C.P. faite à l'âge de IO mois pour :

TETRALOGIE DE FALLOT

- Histoire : Accouchement normal - A huit mois ½ découverte d'un souffle systolique et d'une cyanose modérée.
A partir du 6ème mois, majoration importante de la cyanose.

- EXAMEN lors de l'hospitalisation en septembre I959 :
Enfant de 9 mois - Cyanose des lèvres et des extrémités - Teint grisâtre - Hippocratisme digital.
coeur : Souffle systolique latéro-sternal gauche 3/6 - 2ème bruit assez fort non dédoublé - Pouls périphériques normalement perçus. Foie palpable.
- RADIOGRAPHIE : Volume cardiaque à la limite de la normale - Arc moyen creux - Arc inférieur gauche plongeant dans le diaphragme - Poumons clairs - Branches pulmonaires grêles - Aorte à gauche.
- E.C.G. : A.Q.R.S. = + 80 - Ondes P hautes de 4 mm en D2 - Petit bloc incomplet droit - P.R. normal - Aspect Rs en V1 - R.S. de V4 à V7
- POLYGLOBULIE à 6 900 000.

La survenue de fréquents "malaises" et de troubles de la conscience font décider de l'intervention.

- A.C.P. faite le 26 OCTOBRE I959 : L'artère sous clavière n'est pas d'un calibre suffisant pour faire une anastomose de BLALOCK termino-latérale.
On décide alors de faire une anastomose cavo-pulmonaire.
V.C.S. de bon calibre.
A.P.D. petite, 20 mm de circonférence - Clampage bien supporté - Un shunt de matière plastique est installé en court-circuit entre la partie haute de la V.C.S. et l'auricule droite. Le shunt est efficace puisque le clampage de la V.C.S. ne fait pas monter la pression veineuse à plus de 30 mm Hg. On confectionne une anastomose termino-terminale perméable et de bonne qualité.
En fin d'intervention, pression 20 mm Hg dans la V.C.S.

- SUITES OPERATOIRES : Les jours suivants : syndrome d'hyperpression cave supérieur avec cyanose de la moitié supérieure du corps. Hémiplégie droite - Malaises avec accentuation de la cyanose dans la moitié supérieure du corps et de la pâleur dans la moitié inférieure.

Décès le 29.10.I959

- VERIFICATION : Anastomose cavo-pulmonaire de bon calibre. L'artère pulmonaire droite s'est dilatée en aval de l'anastomose. Il existe un caillot blanc, non adhérent dans sa partie initiale. Il est cependant certain que l'anastomose était perméable car le poumon droit est plus foncé que le gauche.
- TETRALOGIE DE FALLOT typique avec sténose infundibulaire assez serrée

Pas de sténose valvulaire pulmonaire.

OBSERVATION N° 4

Eveline L...

A.C.P. faite à l'âge de 4 ans pour :

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- HISTOIRE : Découverte à l'âge de 4 mois d'une cyanose, d'un souffle systolique avec axe gauche électrique et angulation-aorte-bord antérieur du coeur à la radiographie.

Le diagnostic évoqué d'atresie tricuspidienne se confirme les années suivantes.

- A L'EXAMEN : dans le service en Mars 1959.
Enfant de 3 ans et demi pesant 13 kg, présentant un important retard pondéral et psychomoteur - Cyanose généralisée - Hippocratisme digital très net.
Coeur : Souffle systolique frémissant au niveau du 4ème espace gauche
2ème bruit diminué au foyer pulmonaire.
- E.C.G. : Hypertrophie ventriculaire gauche A.Q.R.S. : - 30°
Hypertrophie auriculaire droite; P pointues et hautes de 4 mm en D2
- RADIOGRAPHIE : Débord assez important correspondant à une grosse oreillette droite - Bord gauche du coeur non modifié. Poumons clairs.
- POLYGLOBULIE à 9 300 000.

- Anastomose cavo-pulmonaire faite de 29.9.1959 à l'âge de 4 ans. Le poids est de 14 kg.
Belle V.C.S. - Technique de l'anastomose latéro-terminale après clampage latéral - de la V.C.S. sur le moignon de la veine azygos. La pression veineuse s'élève à 30-40 mm Hg, après clampage de la veine cave à son abouchement auriculaire. L'anastomose est transformée en TERMINO-TERMINALE après section oblique de la veine cave supérieure au ras de l'anastomose.
Pendant l'intervention, survenue d'un syndrôme d'hyperpression cave supérieure avec cyanose de la face, gonflement jugulaire, injection conjonctivale.

- Suites immédiates : Dès le retour au lit, le syndrome s'atténue progressivement
On constate alors des pétéchies dans la partie supérieure du tronc.
A noter un frottement péricardique pendant 3 jours.

- RESULTATS A DISTANCE : Enfant régulièrement suivie à la consultation du Service jusqu'en 1966 soit pendant 7 ans.

L'amélioration s'est très rapidement manifestée après l'intervention sur tous les plans et n'a cessé de se poursuivre au cours des années.

La cyanose d'intense est devenue modérée sans crise paroxystique. La polylobulie s'est abaissée de 9 000 000 à des chiffres ne dépassant pratiquement pas 5 500 000. Il n'y a pas de dyspnée. L'enfant joue normalement, fréquente l'école monte sans gêne 3 étages.
Les progrès psychomoteurs sont considérables et le retard très important à l'âge de 4 ans est presque comblé à l'âge de 7 ans et l'est complètement actuellement.

En avril I966 l'enfant à I0 ans, pèse 23 kg.
L'examen cardiaque note un souffle systolique 3 à 4/6 au 4ème espace gauche
Le 2ème bruit est normal au foyer pulmonaire.
A la radiographie les poumons sont bien vascularisés, le droit mieux que le gauche.
L'E.C.G. note une A.Q.R.S. inchangée à -30°. Par contre les signes d'hypertrophie auriculaire droite ne sont plus que modérés. Les ondes P mesurent 2 mm au lieu de 4 mm en D2.

Donc, le résultat peut être considéré comme très satisfaisant.

OBSERVATION N° 5

Didier F...

A.C.P. faite à l'âge de I an pour

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Grossesse et accouchement normaux
Cyanose apparue à l'âge de 5 mois avec des signes de défaillance cardiaque.

- Examen en Mai I960

Enfant de 7 mois présentant un important retard psychomoteur. Cyanose généralisée; Dyspnée modérée au repos.
Coeur : Souffle systolique 2/6 maximum au niveau du 2ème, 3ème espace intercostal gauche. Rythme rapide - Bruit de galop xyphoïdien. Bruits normaux - Foie augmenté de volume - Jugulaires battantes. Pouls bien perçus aux quatre membres.

- E.C.G. : Hypertrophie auriculaire droite avec ondes P pointues hautes de 4 mm, 5 en D2.

Hypertrophie ventriculaire gauche avec A.Q.R.S. - 40° - Aspect R.S. de VI à V4 Aspect QR en V5 - V6.

- Radiographie : Arc ventriculaire gauche très saillant - Coup de hache entre aorte et arc ventriculaire - Poumons clairs - Branches artérielles visibles mais très fines.

- Il s'agit donc d'une atrésie tricuspidienne un peu atypique en raison d'une insuffisance cardiaque. Le caractère assez rebelle de cette dernière le gros retard psychomoteur font décider l'intervention.

- Une A.C.P. faite le 20 Octobre I960 Opérateur Dr GALEY - Dr BINET

L'enfant, à un an, pèse 8,400 kg.
V.C.S. = 11 mm de diamètre
A.P.D. = 4 mm

L'épreuve de clampage de l'A.P. est bien tolérée. Celui de la V.C.S. entraîne une montée de pression à plus de 50 mm Hg
On fait un clampage latéral de la V.C.S. (clamp de COOLEY) au-dessous de l'azygos qui, très petite est coupée. La pression veineuse ne dépasse pas alors 30 mm Hg.
Anastomose latéro-terminale par deux surjets simples - Bonne étanchéité.
Le clampage de la VCS. à sa terminaison fait monter la pression veineuse à 35 mm de Hg. On préfère ligaturer partiellement la V.C.S. de façon à maintenir la pression entre 20 et 30 mm Hg. La lumière de la V.C.S. est rétrécie des 3/4 environ.

- Suites immédiates : Un syndrome d'hyperpression cave supérieure modéré apparaît dès la fin de l'intervention avec visage bouffi, léger oedème en pélerine, circulation veineuse collatérale, cyanose très intense des lèvres et des extrémités supérieures.

L'enfant ne se réveille pas et meurt dans un état d'encombrement pulmonaire.

OBSERVATION N° 6

Alain B...

A.C.P. à l'âge de I8 mois pour

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- Histoire : Cyanose apparue six semaines après la naissance. Vers l'âge de 8 mois, majoration de la cyanose qui donne lieu à des crises paroxystiques avec "malaises" Dyspnée d'effort.

- Examen : Enfant de I8 mois un peu hypotrophique - Cyanose généralisée, Polypnée accusée au moindre effort - Hippocratisme digital.
Coeur : Souffle systolique 2/6 maximum au 2ème espace intercostal gauche - 2ème bruit normal à la base - Ier bruit éclatant à la pointe. Pouls périphériques normalement perçus. Foie débordant d'un travers de doigt et demi.

- E.C.G. : A.Q.R.S. à - 30°. Hypertrophie auriculaire droite importante. Ondes P pointues, hautes de 4 à 5 mm de D2

- Radiographie : Gros coeur. Ventricule gauche saillant. Bord droit rectiligne Arc moyen gauche aligné. Poumons clairs. Artères pulmonaires petites mais visibles.

Nette polylobulie à 7 840 000

Le diagnostic d'atrésie tricuspidienne est porté. La mauvaise tolérance conduit à l'acte chirurgical.

- A.C.P. faite de 21.12.I960 - Opérateur Dr GALEY - Dr BINET

- Veine cave supérieure volumineuse - Artère pulmonaire droite petite = 7 mm de diamètre, mais utilisable. Le clampage latéral de la VCS ne fait pas monter la pression veineuse à plus de 20 mm Hg - On fait une anastomose latéro-terminale au flanc droit de la V.C.S. un peu en dessous de la veine azygos - Bonne étanchéité de l'anastomose - On fait une ligature partielle de la V.C.S. à sa terminaison en réglant la striction pour une pression veineuse de 25 mm Hg.

- Suites immédiates - Simples - Syndrome d'hyperpression cave-supérieur modéré avec légère bouffissure du visage, cyanose de la moitié supérieure du tronc, turgescence jugulaire. Il n'y a pas de trouble de la conscience/ Régression de tous les signes en 48 heures. Dès lors l'enfant est très amélioré.

- Résultats à distance. Le bon résultat de l'intervention se confirme et se maintient en novembre I966, soit six ans après l'intervention. L'enfant à 7 ans. La cyanose persiste mais très atténuée sans crise paroxystique, sans "malaise" sans accroupissement. La dyspnée n'apparait que lors des efforts importants. La croissance est satisfaisante. D'importants progrès psychomoteurs se sont manifestés. L'auscultation est inchangée. Par contre la radiographie montre une meilleure vascularisation du poumon droit, L'E.C.G. une diminution de la hauteur des ondes P en D2 : 3 mm au lieu de 4,5 mm.

La polyglobulie reste cependant à des chiffres relativement élevés (de l'ordre de 7 000 000).
Une angiographie de contrôle faite en Octobre I963, 3 ans après l'intervention, montre que l'anastomose est fonctionnelle. Le passage dans l'oreillette droite est faible, mais il existe un reflux du produit de contraste. Le poumon droit est très très bien vascularisé. Le poumon gauche l'est très mal, par une artère pulmonaire gauche très petite.

EN SOMME : Bon résultat jugé 6 ans après l'intervention.

OBSERVATION N°7

Serge J...

A.C.P. faite à l'âge de 28 mois pour :

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Enfant hospitalisé en novembre I960 à l'âge de 27 mois pour une cardiopathie cyanogène.

- HISTOIRE - Cyanose unguéale constatée à la naissance qui est normale.
  - Pas de paroxysme ni de "malaise"
  - Retard staturo-pondéral et psychomoteur
  - En décembre I959, à I6 mois, survenue d'une hémiplégie droite.

- EXAMEN - Enfant de 27 mois hypotrophique (Poids 8 kg 500, taille 77 cm) ne marchant pas ne pouvant se servir de sa main droite. Cyanose nette permanente prédominant aux extrémités. Hippocratisme digital. Pas de dyspnée.
Coeur : Pas de souffle - Bruits assez forts surtout le 2ème bruit à la base.
- RADIOSCOPIE : Coeur légèrement augmenté de volume - Pas de débord droit. Bord gauche bien battant - Pointe relevée - Arc moyen peu marqué - Poumons clairs - Artères pulmonaires peu visibles.

- E.C.G. Axe Q.R.S. - à 30° - Aspect RS dans toutes les précordiales. Ondes P pointues mesurant 2,5 mm en D2.
- POLYGLOBULIE - importante (8 390 000)

Le diagnostic d'ATRESIE tricuspidienne est le plus probable. Une A.C.P. est décidée.

- A.P.D. faite le 20.12.60 - Opérateurs Dr BINET - Dr GALEY
L'enfant à 28 mois, pèse 8,500 kg
V.C.S. assez gros calibre.
A.P.D. de calibre moyen.

Anastomose termino-latérale après clampage latéral facile de la V.C.S. entraînant une élévation de la pression veineuse un peu au-dessus de 30 mm H_g
L'extrémité inférieure de la V.C.S. est baguée par un lac noué.
Le diamètre laissé perméable est celui d'une bougie de HEGAR N° 6.

- Suites immédiates - Réveil immédiat. Syndrome cave supérieur franc régressant favorablement sans troubles de la conscience.

Lors du retour dans le service en janvier 1961 :
Cyanose très diminuée - Pas de "malaise". Auscultation et E.C.G. inchangés.
A la radiographie on note un poumon droit nettement plus vascularisé que le gauche.
POLYBLOGULIE à 8 millions.
En raison de séquelles d'hémiplégie, l'enfant est adressé à un Centre de rééducation motrice.

- Résultats à distance - L'enfant a été revu pour la dernière fois à la consultation en Juin 1962, 18 mois après l'intervention. L'enfant a près de 4 ans. Sa croissance est satisfaisante. L'amélioration est nette.
- Cyanose discrète sans crise paroxystique ni "malaise"
- pas de dyspnée importante; sauf à l'effort
- la polylobulie s'est abaissée à 6 000 000 (au lieu de 8 390 000)
- Auscultation et E.C.G. sont peu modifiés
- Le poumon droit est mieux vascularisé que le gauche.

Sur le plan neurologique, la rééducation de l'hémiplégie a été gênée par une astéréognosie du côté droit.

En conclusion : Bon résultat, jugé 18 mois après l'intervention. Malheureusement nous avons perdu de vue cet enfant depuis 1962.

Nous savons seulement qu'il devait être admis dans un Centre Pédagogique au début de l'année 1966.

OBSERVATION N°8

Pierre T...

A.C.P. à l'âge de IO ans pour MALADIE D'EBSTEIN

Enfant hospitalisé dans le Service à l'âge de 9 ans et demi pour une cardiopathie congénitale cyanogène découverte à la naissance.

- HISTOIRE = Cyanose constatée quelques heures après la naissance. La croissance, le développement psychomoteur sont subnormaux. Seul signe fonctionnel, une dyspnée d'effort réduisant assez nettement l'activité.

- L'EXAMEN en I960 : Enfant de 9 ans $\frac{1}{2}$, un peu hypotrophique pesant 24 kg pour I2I cm. Cyanose importante prédominant aux extrémités. Hippocratisme digital. Pas de "malaise" ni d'accroupissement.
Coeur : Tachycardie régulière à 120
Rythme à trois temps avec discret souffle systolique, maximum à la pointe -
T.A. 9/5 artères périphériques normalement perçues. Foie normal.

- E.C.G. : Rythme sinusal P R = 0 I6 acc
A.Q.R.S. = 90° - Nette hypertrophie auriculaire droite avec P pointues, hautes de 5 mm en D2 - Bloc incomplet droit

- Radiographie : Coeur un peu gros - Arc moyen rectiligne - Débord droit important - Poumons clairs.

- Polyglobulie à 7 000 000
Le diagnostic évoqué par le Dr NOUAILLE est une MALADIE D'EBSTEIN.

- L'angiographie n'est pas contre ce diagnostic. Elle montre, en effet, une oreillette droite moyennement augmentée de volume, une communication inter-auriculaire, un petit ventricule droit

On discute cependant une HYPOPLASIE ventriculaire droite.

- A.C.P. faite le 25 JANVIER I96I à l'âge de IO ans. Opérateurs Pr MATHEY - Dr GALEY.
- L'artère pulmonaire droite et la V.C.S. sont de bonne taille
- On fait une anastomose cavo-pulmonaire latéro-terminale typique sur le versant postéro-droit de la V.C.S. au-dessous de la veine azygos après clampage latéral.
- Bonne étanchéité
- Ligature partielle de la V.C.S. à sa terminaison de façon à obtenir une pression veineuse aux environs de 25 mm Hg.
- Le visage de l'enfant est un peu gonflé, cyanosé mais l'E.E.G. est satisfaisant.

- Suites immédiates : Syndrome cave supérieur discret avec cyanose assez intense qui persiste 4 jours et s'atténue ensuite.

- Suites ultérieures : Dans la semaine et les mois suivants aucune amélioration sensible ne se manifeste. La cyanose et la dyspnée restent intenses. La polyglobulie persiste autour de 6 500 000.

En Juin I96I, 5 mois après l'intervention, défaillance cardiaque droite moyenne réagissant médiocrement aux traitements tonicardiaques diurétiques.
En Aout I96I - Syndrômes douloureux abdominal et lombaire avec hémorragies digestives évoquant une thrombose mésentérique et rénale traitée par les anticoagulants.
La polyglobulie atteint 8 000 000.
Une angiographie en septembre I96I affirme le non fonctionnement de l'anastomose.

Une 2ème intervention est alors décidée comme dernière chance.
L'objectif est, soit de reperméabiliser l'artère pulmonaire droite, soit de faire une anastomose de POTTS.
Le 21 novembre I96I, l'enfant est opéré par le docteur BINET
Au cours de l'intervention surviennent 4 arrêts cardiaques dont le dernier est définitif.

- VERIFICATION
- Il s'agit bien d'une maladie d'EBSTEIN
- Infundibulum et orifice pulmonaire sont normaux
- Large communication inter auriculaire.
- L'anastomose cavo-pulmonaire n'est pas thrombosée, mais l'orifice d'implantation de l'artère pulmonaire est petit (4 mm × 4 mm).

Le défilé terminant la V.C.S. rétrécie n'est pas large (5 × 7 mm).

OBSERVATION N° 9

Jean-François D...

A.C.P. à l'âge de IO mois pour CARDIOPATHIE CYANOGENE comportant un obstacle tricuspidien et une hypoplasie du ventricule droit.

- EXAMEN : A l'âge de 6 mois - Cyanose apparue quelques jours après la naissance crises avec crises paroxystiques à partir du 5è mois et "malaises". Hippocratisme digital.
Coeur : Rythme rapide régulier à I60 mm - Souffle systolique intense au niveau du 4è espace intercostal gauche - Bruits normaux - Artères périphériques normalement perçues. Foie débordant d'un travers de doigt.

- E.C.G. : rythme normal A.Q.R.S. à I00° - sans signe de surcharge ventriculaire. Surtout ondes P pointues et hautes de 4 mm en D2.
- RADIOSCOPIE : Silhouette cardiaque évoquant une tétralogie de Fallot - Poumons clairs - Polyglobulie de l'ordre de 6 à 7 millions/mm3.
- Le diagnostic d'hypoplasie tricuspidienne est confirmée par l'angiographie qui montre l'existence d'un obstacle tricuspidien. Le ventricule droit n'est jamais bien vu. Une hémiparésie gauche et la répétition des "malaises" plusieurs fois par jour font décider l'intervention.

- A.C.P. faite le 9 mars I96I à l'âge de IO mois - Opérateur : Dr BINET
Artère pulmonaire droite petite = 7 mm de diamètre - Veine cave supérieure assez volumineuse. Le clampage matéral n'entraine pas de forte hyperpression veineuse - l'anastomose se fait en latéro-terminale - Une ligature partielle de la V.C.S.

est faite de façon à obtenir une pression cave supérieure de 20 cm d'eau - Le chenal de la veine cave supérieure est réduit à 5 mm de diamètre environ.

- SUITES OPERATOIRES : simples. Pas de syndrome d'hyperpression cave supérieure Le résultat immédiat est satisfaisant - diminution de la cyanose - Disparition des "malaises".

- SUITES A DISTANCE : L'enfant est suivi régulièrement jusqu'en septembre 1966 - L'amélioration initiale se maintient pendant un an - L'état ensuite se dégrade progressivement : accroissement de la cyanose et de la polyglobulie sans "malaises" cependant. A 3 ans l'enfant commence à marcher et à parler, mais il existe une dyspnée au moindre effort.
UNE ANGIOGRAPHIE de contrôle, en Mai 1963, 2 ans après l'intervention montre que l'anastomose est fonctionnelle mais insuffisante. La majorité du liquide opaque passe dans l'oreillette droite.
FIN SEPTEMBRE 1966 : soit avec 5 ans $\frac{1}{2}$ de recul - L'état de l'enfant est précaire. A l'examen, cyanose intense, dyspnée permanente - Polyglobulie majeure à 9 000 000 Les sighes radiologiques et électriques sont inchangés.

OBSERVATION N° 10

Sylvie M...

A.C.P. à l'âge de 9 mois pour
ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- HISTOIRE : Cyanose constatée dès la naissance - Dyspnée apparue dès les premiers jours - Malaises avec cyanose intense, torpeur et parfois courte apnée se répétant à partir du 2è mois.
- EXAMEN : En Août 1960 à l'âge de 4 mois.
- Coeur : Souffle systolique 2/6 haut situé-Bruits normaux-Artères normalement perçues aux 4 membres.
- E.C.G. : A.Q.R.S. = -10° - Ebauche d'hypertrophie auriculaire droite avec ondes P un peu hautes et pointues en D2.
- RADIOSCOPIE : Coeur de volume sensiblement normal - Poumons de transparence sensiblement normale - Polyglobulie à 6 750 000
La répétition des malaises et la survenue d'une hémiparésie droite en Mars 1961 font décidée l'intervention.

- A.C.P. faite le 17 Mars 1961 - Opérateur Dr GALEY
L'enfant a 9 mois, pèse 5 kg 350 - Mise en place d'un catheter dans la jugulaire externe. La veine cave supérieure est de bon calibre - L'artère pulmonaire droite est petite (5 mm de diamètre) de dissection très difficile.
Anastomose latéro-terminale sur la VCS clampée latéralement par 2 surjets antérieur et postérieur - Bonne étanchéité.
Suture partielle de la VCS à sa terminaison, en réglant la pression veineuse à 30 mm Hg.

- SUITES IMMEDIATES - très favorables. Pas de syndrome d'hyperpression cave supérieure La cyanose diminue très nettement ainsi que la polyglobulie - Le chiffre des globules rouges passe de 6 800 000 à 5 000 000. Il n'y a pas de "malaises", l'hémiparésie droite persiste.

- RESULTATS A DISTANCE : L'amélioration dure environ I8 mois - A partir de l'été I962 jusqu'en septembre I966 date de la dernière consultation, on assiste à une dégradation progressive du bon résultat initial.
EN SEPTEMBRE I966 : A l'examen avec 5 ans ½ de recul : enfant de 6 ans pesant 15, 200 kg pour I05 cm. Cyanose intense avec très important hippocratisme digital - Dyspnée d'effort très marquée . Déficit moteur persistant au membre supérieur droit.
Coeur : Souffle systolique 2 à 3/6 pâtérosternal gauche bas situé. Bruits normaux.
RADIO : Coeur peu augmenté de volume, poumon droit mieux vascularisé que le gauche.
E.C.G. : A.Q.R.S. = - 60°. Ondes P pointues hautes de 4 mm en D2 - Aspect RS sur toutes les précordiales. Polyglobulino à 7 500 000
- Résultat très médiocre avec 5 ans de recul. Il est probable qu'il faudra réintervenir pour faire l'anastomose en termino-terminale.

OBSERVATION N° 11

Olivier H...

A.C.P. à l'âge de 21 mois pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Enfant hospitalisé à l'âge de 20 mois pour une cardiopathie cyanogène.
La cyanose a été constatée à la naissance - La dyspnée d'effort est vite importante Il n'y a pas de malaise.

- EXAMEN : Cyanose particulièrement intense avec net hippocratisme digital - L'enfant n'est pas hypotrophique - Il ne marche pas.
Coeur : Petit souffle systolique 1 à 2/6 à la pointe Eclat du Ier bruit.
- E.C.G. : Hypertrophie ventriculaire gauche + hypertrophie auriculaire droite.
A.Q.R.S. = - 20° Pas d'onde R dans les précordiales droites, P pointues hautes de 3 mm en D2.

- RADIO : Pédicule étroit - Gros ventricule gauche - Pas de rebord droit - Pas d'arc moyen - Poumons clairs, surtout le droit.
Polyglobulie très importante à 9 500 000.
On décide d'intervenir.

- A.C.P. faite de 25 mars I96I : Opérateur Pr MATHEY
L'enfant a 21 mois.
Artère pulmonaire droite de bonne taille - VCS de bon calibre - Anastomose latéro-terminale au flanc postéro-droit de la VCS clampée latéralement au-dessous de la veine azygos - Ligature réduisant des 2/3 la lumière de la VCS à son abouchement dans l'oreillette droite. En fin d'intervention la pression veineuse cave est de 30 - 35 mm de Hg.

- SUITES IMMEDIATES : Pas de syndrome cave supérieur. La cyanose et la dyspnée régressent incomplètement. La polyglobulie baisse de 9 500 000 à 7 500 000 - L'auscultation et l'E.C.G. sont inchangés. En radioscopie on note que le poumon droit est mieux vascularisé que le gauche.

- SUITES ULTERIEURES : L'amélioration reste incomplète. L'enfant commence à marcher en juillet I96I mais la cyanose reste encore importante et la polyglobulie remonte à 9 000 000 en septembre I96I - Le poumon droit reste mieux vascularisé que le gauche - Auscultation et E.E.G. sont inchangés.
ANGIOGRAPHIE DE CONTROLE : en novembre I96I, 8 mois après l'intervention : mauvais fonctionnement de l'anastomose. L'injection des lobes inférieur et moyen du poumon droit est mauvaise.
L'enfant est suivi jusqu'en Octobre I963, soit 2 ans et demi après l'intervention Il n'y a pas d'aggravation. Au contraire, le développement psycho-moteur pondéral est satisfaisant.

OBSERVATION N° 12

Marc D...

A.C.P. à l'âge de 22 mois pour CARDIOPATHIE CONGENITALE CYANOGENE comportant obstacle tricuspidien, absence du ventricule droit, tronc artériel commun.

Enfant hospitalisé dans le service à l'âge de 20 mois pour une cardiopathie cyanogène découverte peu après la naissance et donnant lieu à des signes de défaillance cardiaque quelques mois plus tard.

- EXAMEN : Hypotrophie importante - Poids 7850 g à 20 mois. Cyanose généralisée - Léger hippocratisme digital. Pas de malaise.
Coeur : Souffle systolique 2 à 3/6 maximum au 3-4° espace intercostal gauche Eclat du 2è bruit au même niveau - 3è bruit de galop - Foie débordant de I/2 travers de doigt - Pouls normalement perçus.

- E.C.G. : Surcharge ventriculaire droite : AQRS 150° - Ondes R exclusives dans les précordiales droites. Hypertrophie auriculaire droite = grandes ondes P en D2 - D3 -

- RADIOSCOPIE : Coeur peu augmenté de volume - Coup de hache à la place de l'arc moyen poumons clairs - Artères pulmonaire droite petite mais visible.
- Le diagnostic de cette cardiopathie congénitale cyanogène est impossible cliniquement.
- UNE ANGIOGRAPHIE montre qu'à partir de l'oreillette droite, le ventricule gauche s'opacifie puis l'aorte. Il n'y a pas d'injection de l'artère pulmonaire. On porte le diagnostic d'obstacle tricuspidien avec cavité ventriculaire unique débouchant dans un tronc unique sans injection pulmonaire bien que l'on note un vaisseau pulmonaire droit. La survenue d'importants "malaises" avec altération de l'électro-encéphalogramme fait hâter l'intervention.

- A.C.P. faite le IO avril I96I : opérateur Dr BINET
Artère pulmonaire droite de bon calibre : 1 cm de diamètre - Veine cave supérieure 1,5 cm de diamètre - frémissement sur l'infundibulum pulmonaire - Auricule droite grosse.
On fait une anastomose latéro-terminale selon la technique du clampage latéral de la VCS en dessous de l'azygos.

La veine cave supérieure est ligaturée partiellement au ras de l'oreillette droite jusqu'à une pression veineuse de I8 mm Hg.

- SUITES OPERATOIRES : Aggravation rapide - Cyanose intense - L'enfant meurt le lendemain de l'intervention.
- VERIFICATION NON FAITE

OBSERVATION N° 13

Serge L...

A.C.D. à l'âge de 2 mois et 3 semaines pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE.

Cyanose constatée dès la naissance qui a été normale - Les jours suivants la naissance constatation d'un souffle systolique d'un gros coeur radiologique.

- EXAMEN : Le 15/3/I960 - Enfant de I5 jours - Cyanose généralisée sans gêne respiratoire.

Coeur : Souffle systolique 2/6 au niveau du 3è espace gauche irradiant peu. 2è bruit normal à la pointe, diminué à la base - Artères normalement perçues.

- RADIOGRAPHIE : Coeur très augmenté de volume - Poumons clairs.
- E.C.G.: AQRS = - 30°. Polyglobulie modérée à 5 530 000. Cet ensemble évoque une atrésie tricuspidienne.

La survenue de "malaises" avec pâleurs, sueurs, dyspnée, tachycardie et leur répétition font hâter la décision opératoire.

- A.C.P. faite le I5.5.I96I

L'enfant à 2 mois et 3 semaines, pèse 3 kg

Petite artère pulmonaire droite - Assez grosse veine cave supérieure - Utilisation de la veine mammaire interne pour introduire un catheter jusque dans la VCS. Ce catheter doit servir de trop plein.

Anastomose latéro-terminale selon la technique habituelle après clampage latéral de la VCS.

L'artère pulmonaire droite toute petite est difficile à anastomoser.

On lie la VCS partiellement jusqu'à obtenir une pression veineuse de 25 mm Hg

Bon passage dans l'anastomose. En fin d'intervention : pression veineuse 30 mm Hg

- Les suites immédiates sont marquées par un syndrome d'hyperpression veineuse.

L'enfant meurt le I6 mai I96I.

OBSERVATION N° 14

Claude E...

A.C.P. à l'âge de I4 mois pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Cyanose constatée pour la Ière fois à 2 mois avec crises paroxystiques et état de "malaises" dès l'âge de I an - Dyspnée d'effort.

- EXAMEN : En Juin I96I
Coeur : Souffle systolique d'intensité modérée au niveau du 4è espace intercostal gauche - 2è bruit fort au foyer oulmohaire - Pouls normalement perçus - Foie augmenté de volume débordant de 3 travers de doigt.

- E.C.G. : Hypertrophie auriculaire droite considérable avec ondes P pointues, hautes de 6 mm en D2, 3 mm en D3, 4 mm en V2. Hypertrophie ventriculaire gauche avec AQRS = - 45°, aspect RS en V1 - bloc incomplet gauche.
- RADIOSCOPIE : Coeur modérément augmenté de volume - Oreillette droite débordant largement à droite - Transparence pulmonaire diminuée - Artères pulmonaires visibles mais petites.
- POLYGLOBULIE à 7 860 000.
La répétition des "malaises" conduit rapidement à la décision chirurgicale.

- A.C.P. faite le 27 juillet I96I - Opérateur : Dr BINET
L'enfant à I4 mois, pèse 9 kg
La VCS est de bon volume - L'artère pulmonaire droite a un diamètre de I0 mm - Technique habituelle d'anastomose latéro-terminale après clampage latéral de la VS sous la veine azygos qui n'est pas liée. La VCS s'est ligaturée partiellement à sa terminaison en réglant la pression veineuse à 20 cm d'eau - L'anastomose est bien perméable.

- SUITES IMMEDIATES : simples
- SUITES A DISTANCE : pendant un an il y a un une nette amélioration. La cyanose a diminué - Il n'y a plus de "malaises". Le poumon droit est beaucoup mieux vascularisé que le gauche - Cependant la polyglobulie est encore à 7 I90 000.

Dès Juin I962 : la cyanose se majore et devient intense. Les malaises se reproduisent. La dyspnée est importante - Le visage est bouffi. Cet ensemble fait évoquer une obstruction de l'anastomose bien que la trop grande vascularisation du poumon droit aille contre cette hypothèse. L'enfant n'est revu qu'en Octobre I966 soit plus de 5 ans après l'intervention.
EXAMEN : enfant de 6 ans pesant 20 kg a une activité physique très réduite, allant à l'école en poussette ne pouvant jouer avec les autres enfants, ni marcher plus de I00 à 200 mètres. Développement psychique sensiblement normal. Cyanose intense généralisée.
Coeur : Souffle systolique discret - bruit du coeur sourds.
E.C.G. et RADIOGRAPHIES : n'apportent rien de plus que précédemment.
ANGIOGRAPHIE :
Abord axillaire gauche : l'injection dans la VCS opacifie l'oreillette droite par un défilé étroit - Il existe un important reflux dans la veine azygos.
Abord saphène droit : l'injection dans l'oreillette gauche après passage dans une communication inter-auriculaire opacifie, oreillette, ventricule gauche et presque simultanément aorte et tronc pulmonaire. La branche pulmonaire gauche est de calibre satisfaisant.

- EN CONCLUSION : L'anastomose cavo-pulmonaire est non fonctionnelle. Le reflux dans la veine azygos explique l'absence de syndrome cave supérieur et l'importance de la cyanose. La seule possibilité chirurgicale est une anastomose aorto-pulmonaire à gauche par voie antérieure et sous circulation extra-corporelle. Celle-ci doit être faite au début de l'année I967.

OBSERVATION N° 15

Roland P...

A.C.P. faite à l'âge de 11 ans ½ pour MALADIE D'EBSTEIN

Enfant suivi dans le service à partir de l'âge de 8 ans ½ pour une cardiopathie classée longtemps comme "mitralité" en raison de quelques antécédents arthralgiques.

L'apparition récente d'une cyanose fait réviser le diagnostic.

- EXAMEN en décembre 1959 - garçon bien développé - Dyspnée d'effort - Cyanose des extrémités - Léger hippocratisme digital.
  Coeur : Souffle systolique 3/6 maximum au 4_5° espace intercostal gauche irradiant dans l'aisselle et à droite du sternum. 2è bruit dédoublé. 1er bruit dédoublé de façon intermittente réalisant un rythme à 3 ou 4 temps - Artères périphériques normalement perçues TA = 11_7 - Foie normal.
- RADIOGRAPHIE : silhouette cardiaque peu modifiée - Arc moyen un peu creux - Léger débord droit.
- E.C.G. AQRS incalculable perpendiculaire au plan frontal. Pas de surcharge auriculaire - Bloc incomplet droit, PR = 0,18
- POLYGLOBULIE à 6 millions
- Le diagnostic de maladie d'Ebstein est fait au cathétérisme et à l'angiographie qui montrent : une pression auriculaire droite élevée, un enroulement de la sonde dans une cavité qui peut être l'oreillette droite, une très grosse oreillette droite une opacification des cavités gauches - Aorte et artère pulmonaire sont en position normale. La survenue des "malaises" avec pâleur sans perte de connaissance conduit à la décision chirurgicale.
- A.CP. faite le 16.7.1962
  L'enfant a 11 ans ½, pèse 34 kg
  Par auriculotomie droite, le toucher permet de constater une vaste cavité auriculaire une communication inter auriculaire, un ostium secondum un orifice tricuspidien atrésique ou très sténotique, d'insertion basse en fond de coquetier.

UNE ANASTOMOSE TERMINO-TERMINALE est faite par la technique suivante : mise en place d'un catheter "by pass" interne introduit dans la VCS par l'orifice d'auriculotomie La VCS est serrée sur le tube par 2 tourniquets. La pression veineuse ne dépasse pas 30 cm d'eau. Confection d'une anastomose latéro-terminale.
L'épreuve de clampage totale de la VCS au ras de l'oreillette n'étant pas suivie d'élévation importante de la pression veineuse, la veine cave est sectionnée obliquement entre 2 clamps, transformant ainsi l'anastomose en termino-terminale.

- SUITES OPERATOIRES simples. A noter seulement un frottement péricardique pendant la convalescence.
- RESULTATS à distance avec 3 ans et 2 mois de recul, on peut considérer le résultat de l'intervention comme assez satisfaisant. La cyanose est beaucoup moins intense et ne tend pas à augmenter - Une dyspnée d'effort persiste cependant - Le chiffre des globules rouges est stable autour de 5 500 000. Il n'y a pas de malaise, ni de perte de connaissance aucun signe de défaillance cardiaque - L'enfant va à pied à l'école, située à 1 km de chez lui - La prise de poids est satisfaisante. Auscultation, radiographie et E.C.G. sont peu modifiés.

OBSERVATION N° 16

Pascale C...

A.C.P. à l'âge de 6 ans après anastomose de Blalock gauche faite à l'âge de I8 mois pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- HISTOIRE

Le diagnostic d'atrésie tricuspidienne est porté à l'âge de I5 mois sur la constatation d'une cyanose d'apparition tardive avec polyglobulie à 7 000 000 associée à des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche et auriculaire droite (Ondes P hautes de 3 mm 5 en D2) La radiographie du thorax est peu mofifiée. A I6 mois l'enfant très hypotrophique fait une hémiplégie droite. Une anastomose de Blalock est faite du côté gauche leI5 novembre I958 (Dr BINET) à l'âge de I8 mois.

L'enfant se trouve très amélioré pendant près de 2 ans : la cyanose a bien diminué, les progrès pondéraux et psychomoteurs sont nets, l'hémiplégie partiellement régresse et la marche est possible avec un appareillage. Les signes cliniques (souffle systolique 4/6 au niveau du 3è 4è espace gauche associés à un souffle continu de bonne qualité sans modification des bruits) électriques et radiologiques sont inchangés. L'état de l'enfant se dégrade enduite pendant les deux années suivantes : la cyanose et la polyglobulie s'accroissent. La dyspnée est modérée. L'hypotrophie s'accentue et si les signes d'auscultation sont identiques, l'E.C.G. montre une augmentation des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (axe à - 30?) et d'hypertrophie auriculaire droite (Ondes P hautes de 4,5 à 5 mm en D2). A la radiographie, les poumons sont un peu trop clairs. On décide de compléter l'anastomose de Blalock par une anastomose cavo-pulmonaire.

- ACP faite le 28 novembre I963 : Opérateur le Dr BINET. L'enfant a six ans. Artère pulmonaire droite et VCS de bons calibres. Le clampage de l'artère pulmonaire droite est bien toléré - La technique de confection d'anastomose en mettant en place un pontage intra luminal se solde par un échec; la pression veineuse s'élève à 50 mm Hg et l'électro-encéphalogramme se modifie. On installe alors de toute urgence un "by pass" entre la jugulaire interne et l'auricule droite. Au moment de sa mise en place un arrêt cardiaque se produit. Le coeur repart après massage. On fait une anastomose termino-terminale dans de bonnes conditions. Bonne étanchéité et bon fonctionnement de l'anastomose qui est large (12 mm de diamètre). La pression veineuse dans la VCS est de 22 cm d'eau.

- SUITES OPERATOIRES : Syndrome cave supérieur typique régressant très rapidement. L'enfant est très amélioré sur le plan de la cyanose et de la polyglobulie(5 800 000) au lieu de 7 000 000).
UNE ANGIOGRAPHIE DE CONTROLE faite 2 mois après l'intervention montre la bonne perméabilité de l'anastomose.
- RESULTATS A DISTANCE : L'enfant est régulièrement suivi à la consultation tous les 6 mois jusqu'en Mai I966.
Avec un peu plus de 2 ans $\frac{1}{2}$ de recul le résultat opératoire est considéré comme très satisfaisant. L'enfant a 9 ans pèse 22 kg pour I,24 m. Elle va à l'école communale et peut marcher I km tous les jours sans cyanose ni dyspnée excessive.
Au repos la cyanose est modérée sans "malaise" ni accroupissement et s'accompagne d'hippocratisme digital.

A L'AUSCULTATION on entend encore un bon souffle continu latéro-sternal gauche haut prouvant que l'anastomose de Blalock est toujours fonctionnelle. Le 2è bruit est bien perçu au foyer pulmonaire.
LA RADIOGRAPHIE montre des poumons bien vascularisés. Le volume cardiaque n'est pas modifié.
L'E.C.G. est inchangé - AQRS = - 20° - Mêmes signes d'hypertrophie auriculaire droite. La polyglobulie a nettement diminué = 5 800 000 au lieu de 7 000 000.

OBSERVATION N° 17

Guy J...

A.C.P. faite à l'âge de 8 ans pour TETRALOGIE DE FALLOT après une anastomose de Blalock gauche faite à l'âge de 3 ans $\frac{1}{2}$.

- HISTOIRE
Le diagnostic de Tétralogie de FALLOT est porté à l'âge de I7 mois sur : une cyanose assez marquée sans hippocratisme digital, un souffle systolique rude bas situé, sans modification des bruits, une silhouette cardiaque caractéristique avec aorte à gauche, branches pulmonaires bien visibles, un axe électrique à 130° avec aspect typique des complexes en précordiales - La polyglobulie est à 6 920 000. Le cathétérisme montre de fortes pressions ventriculaires droites (125/6).

- UNE ANASTOMOSE DE BLALOCK GAUCHE est faite, le 30 avril I959, à l'âge de 3 ans $\frac{1}{2}$ le résultat est bon pendant un an. Le souffle continu est de bonne intensité. Les poumons sont bien vascularisés. Le développement de l'enfant est satisfaisant. La cyanose et la polyglobulie diminuent nettement.

- L'état de l'enfant se dégrade ensuite progressivement jusqu'en I963. La cyanose se majore ainsi que la polyglobulie qui atteint le chiffre de 9 300 000 en juin I963. La dyspnée d'effort est de plus en plus marquée. Il n'y a pas de malaise. L'hippocratisme digital est très important. L'état cardiaque est inchangé et le souffle continu est toujours bien entendu en I963, quatre ans après l'intervention. La radiographie s'est peu modifiée. L'E.C.G. montre l'addition de signes d'hypertrophie auriculaire droite.
A la cinéangiographie = tétralogie de Fallot avec sténose infundibulaire très serrée Anastomose de Blalock nettement visible. Les chirurgiens pensent la réparation complète impossible et proposent une anastomose cavo-pulmonaire.
- A.C.P. faite le I9 DECEMBRE I963 : Opérateur Dr BINET
L'enfant à 8 ans.
Intervention sous circulation extra-corporelle. Deux arrêts cardiaques pendant la dissection. Le coeur ne repartant pas après le deuxième arrêt, la circulation extra-corporelle est mise en marche I0 minutes environ plus tard. Le coeur repart. On fait alors, sous circulation extra corporelle, une anastomose termino-terminale
La pression veineuse ne dépasse pas 25 mm de H_g.

- SUITES OPERATOIRES : Décès de l'enfant quelques jours plus tard, vraisemblablement du fait de l'anorexie cérébrale prolongée.
- VERIFICATION ANATOMIQUE : Tétralogie de Fallot typique avec sténose infundibulaire très serrée mais courte et dextroposition aortique moyenne. Anastomose de Blalock gauche partiellement thrombosée. Anastomose cavo-pulmonaire probablement fonctionnelle bien qu'il existe deux thrombus dans la V.C.S.

OBSERVATION N° 18

Jean Pierre L...

A.C.P. à l'âge de 4 ans pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- HISTOIRE
Grossesse et accouchement normaux. Cyanose constatée dès la naissance. Souffle systolique découvert à l'âge de 1 mois - Retard staturo-pondéral et psychomoteur Fréquentes infections broncho-pulmonaires.
- EXAMEN : Enfant de 4 ans pesant 17 kg. Cyanose généralisée prédominant aux extrémités.
Coeur : Souffle systolique 2/6 doux maximum au 4è espace gauche irradiant dans toute l'aire précordiale. Bruits normaux.
Pouls : périphériques normalement perçus.
- RADIOSCOPIE : Coeur nettement augmenté de volume. Arc inférieur gauche saillant. Pas d'arc moyen. Poumons de transparence un peu diminuée.
- E.C.G. ; rythme sinusal A.Q.R.S. + 30° - Surtout hypertrophie auriculaire droite avec ondes P hautes de 4 mm en D2
- POLYGLOBULIE à 7 135 000
- ANGIOGRAPHIE confirme le diagnostic d'atrésie tricuspidienne évoqué.
L'accroissement de la cyanose et de la polyglobulie, la survenue de crises paroxystiques de cyanose font décider l'intervention.

- A.C.P. le 5 février 1964 : Professeur MATHEY - Docteur LEMOINE
L'enfant a 4 ans
A.P.D. et V.C.S. de bons calibres. Anastomose termino-latérale en dessous de l'azygos réalisée grâce au clampage latéral (clamp de Cooley) de la V.C.S. laissant 1/3 de la veine perméable. Le clampage total de la V.C.S. à sa terminaison fait monter la pression cave à 50 cm d'eau. L'anastomose est perméable. Le clampage de l'azygos étant bien supporté, on fait une ligature complète de la V.C.S. et de l'azygos. En fin d'intervention, la pression veineuse est à 40 cm d'eau.

- SUITES IMMEDIATES : Hémothorax abondant obligeant à réintervenir dans l'après-midi Régression nette de la cyanose et de la dyspnée. La polyglobulie est à 5 500 000 au lieu de 7 000 000.

- SUITES ULTERIEURES : L'enfant est régulièrement suivi jusqu'en septembre 1966. Avec 2 ans et demi re recul. Le résultat est extrêmement satisfaisant. La mère trouve son enfant transformé. La cyanose est discrète. La dyspnée est très modérée. L'enfant va à à l'école normalement.
L'auscultation est inchangée. Le coeur ne grossit pas. L'E.C.G. reste stable.
L'état général est très satisfaisant. Il n'y a pas d'infection broncho-pulmonaire fréquente. Le poids est de 22 kg pour III cm à 7 ans.

OBSERVATION N° 18

Jean Pierre L...

A.C.P. à l'âge de 4 ans pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- HISTOIRE
Grossesse et accouchement normaux. Cyanose constatée dès la naissance. Souffle systolique découvert à l'âge de 1 mois - Retard staturo-pondéral et psychomoteur Fréquentes infections broncho-pulmonaires.
- EXAMEN : Enfant de 4 ans pesant 17 kg. Cyanose généralisée prédominant aux extrémités.
Coeur : Souffle systolique 2/6 doux maximum au 4è espace gauche irradiant dans toute l'aire précordiale. Bruits normaux.
Pouls : périphériques normalement perçus.
- RADIOSCOPIE : Coeur nettement augmenté de volume. Arc inférieur gauche saillant. Pas d'arc moyen. Poumons de transparence un peu diminuée.
- E.C.G. ; rythme sinusal A.Q.R.S. + 30° - Surtout hypertrophie auriculaire droite avec ondes P hautes de 4 mm en D2
- POLYGLOBULIE à 7 135 000
- ANGIOGRAPHIE confirme le diagnostic d'atrésie tricuspidienne évoqué.
L'accroissement de la cyanose et de la polyglobulie, la survenue de crises paroxystiques de cyanose font décider l'intervention.

- A.C.P. le 5 février 1964 : Professeur MATHEY - Docteur LEMOINE
L'enfant a 4 ans
A.P.D. et V.C.S. de bons calibres. Anastomose termino-latérale en dessous de l'azygos réalisée grâce au clampage latéral (clamp de Cooley) de la V.C.S. laissant 1/3 de la veine perméable. Le clampage total de la V.C.S. à sa terminaison fait monter la pression cave à 50 cm d'eau. L'anastomose est perméable. Le clampage de l'azygos étant bien supporté, on fait une ligature complète de la V.C.S. et de l'azygos. En fin d'intervention, la pression veineuse est à 40 cm d'eau.

- SUITES IMMEDIATES : Hémothorax abondant obligeant à réintervenir dans l'après-midi Régression nette de la cyanose et de la dyspnée. La polyglobulie est à 5 500 000 au lieu de 7 000 000.

- SUITES ULTERIEURES : L'enfant est régulièrement suivi jusqu'en septembre 1966. Avec 2 ans et demi re recul. Le résultat est extrêmement satisfaisant. La mère trouve son enfant transformé. La cyanose est discrète. La dyspnée est très modérée. L'enfant va à à l'école normalement.
L'auscultation est inchangée. Le coeur ne grossit pas. L'E.C.G. reste stable.
L'état général est très satisfaisant. Il n'y a pas d'infection broncho-pulmonaire fréquente. Le poids est de 22 kg pour III cm à 7 ans.

OBSERVATION N° 19

Frédéric D...

A.C.P. faite à 2 ans et demi pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE après une anastomose de Blalock gauche faite à l'âge de 7 mois.

- HISTOIRE : Enfant suivi depuis l'âge de 7 mois pour une atrésie tricuspidienne rapidement mal tolérée en raison d'accès de cyanose, avec malaises très fréquents et survenue d'une hémiparésie droite. L'axe électrique gauche à -30° un gros coeur radiologique aux dépens du ventricule gauche font porter le diagnostic d'atrésie tricuspidienne.
- Une anastomose de Blalock gauche faite d'urgence le 18 décembre 1961, à l'âge de 7 mois, entraîne une nette amélioration avec diminution de la cyanose, disparition des malaises et régression de l'hémiparésie. Cette amélioration se maintient à 18 mois/
- En 1963, l'état de l'enfant se dégrade rapidement = cyanose intense, polyglobulie majeure de l'ordre de 8 000 000, dyspnée au moindre effort - infections broncho-pulmonaires fréquentes, surtout survenue de crises convulsives.
Coeur : Gros coeur avec saillie de l'arc inférieur gauche - $P_o$umon de clarté sub-normale.
- E.C.G. : majoration des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche avec A.Q.R.S. - 50° - T négatifs en V5, V6, V7. Hypertrophie auriculaire droite nette avec ondes P mesurant 3,5 mm en D2.

- Une A.C.P. est décidée et faite, le 28 avril 1964 : Opérateur Docteur GALEY
L'enfant a deux ans et demi.
L'artère pulmonaire a le calibre d'une cigarette. La V.C.S. a un calibre deux fois et demi plus grand que l'A.P.D. Une anastomose termino-terminale est prévue. La mise en place d'une canule de RYGG pour dériver le courant veineux de la V.C.S. à l'oreillette droite n'est pas supportée. La pression veineuse monte jusqu'à 50 - 60 mm Hg. On supprime la dérivation. On utilise alors la technique habituelle d'anastomose latéro-terminale après clampage latéral de la V.C.S. un peu en dessous de la veine azygos.
L'anastomose est étanche. L'épreuve de clampage de la V.C.S. en aval de l'anastomose est bien supportée = la pression veineuse ne dépasse pas 30 mm Hg. L'épreuve de clampage de la veine azygos est également bien supportée. La veine azygos est liée. La veine cave supérieure est coupée sur clamp, en biseau, au ras de l'anastomose et suturée. La pression veineuse reste à 30 mm Hg.
On obtient ainsi une anastomose fonctionnant en termino-terminale.

- SUITES OPERATOIRES : syndrome d'hyperpression cave supérieure immédiat régressant progressivement, en quelques heures, totalement. Ce résultat immédiat est excellent La cyanose disparait presque complètement au repos. Le chiffre des globules passe de 7 800 000 à 5 500 000

- RESULTATS ELOIGNES : L'enfant est suivi jusqu'en avril 1966. Deux ans après l'intervention, l'enfant qui a 4 ans $\frac{1}{2}$ va toujours bien. Il pèse 15,500 kg pour 105 cm. Le développement psycho-moteur est satisfaisant. La cyanose est toujours très modé-

rée. Il n'y a pas de dyspnée au repos; elle n'apparait que pour de gros efforts L'auscultation cardiaque est inchangée. Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont moins nets. Le volume cardiaque est subnormal à la radiographie.

- EN CONCLUSION : Très bon résultat se maintenant deux ans après l'intervention.

OBSERVATION N° 20

Philippe G...

A.C.P. faite à l'âge de IO ans pour TETRALOGIE DE FALLOT
après anastomose de Blalock gauche faite à l'âge de 3 ans

- HISTOIRE : Tétralogie de Fallot très mal tolérée à partir de l'âge de 3 ans cyanose très importante généralisée - dyspnée à l'effort et au repos - hippocratisme digital - "malaises" quotidiens lors de crises paroxystiques de cyanose - polyglobulie majeure à 8 890 000.
E.C.G. et radiographie sont très évocateurs de tétralogie de Fallot.

- Le 29 Mai I957, à l'âge de 3 ans, une anastomose de Blalock gauche termino-latérale par greffe interposée est faite par le Professeur MATHEY et le Docteur GALEY. Cette intervention entraîne une nette amélioration avec régression importante de la cyanose, de la polyglobulie qui baisse à 5 800 000. Il n'y a plus de dyspnée ni de "malaises". Le souffle continu obtenu est de très bonne intensité.
A partir de I960, c'est-à-dire 3 ans après l'intervention, l'état de l'enfant se dégrade progressivement; la cyanose et la dyspnée réapparaissent; la polyglobulie s'accentue de nouveau jusqu'à 7 800 000. Il n'y a cependant pas de malaise. Le souffle continu d'anastomose diminue considérablement. E.C.G. et radiographie sont inchangés.
Une angiographie faite le 30 Juin I962 montre : une tétrade de Fallot avec voie pulmonaire hypoplasique. L'anastomose de Blalock est bien visible. Les chirurgiens récusent toute possibilité de réparation complète car il n'y a pas de tronc pulmonaire visible - les branches actuelles pulmonaires sont grêles - le ventricule droit est mal injecté.

- Une A.C.P. est donc décidée et faite le 24 AVRIL I964 - Opérateur : Professeur MATHEY.
L'enfant a IO ans.
Artère pulmonaire droite moitié moins grosse que la V.C.S. Anastomose latéro-terminale après clampage latéral de la V.C.S. au dessous de la veine azygos. La pression veineuse monte à 30 cm d'eau. Le clampage total de la V.C.S. à la terminaison de la V.C.S. fait monter la pression à 40 cm d'eau. La V.C.S. est sectionnée à sa terminaison entre deux clamps et l'on suture les deux extrémités. La veine azygos a été laissée en place, son clampage s'apportant aucune modification de la pression veineuse.

- SUITES OPERATOIRES : Syndrome typique d'hyperpression cave supérieure avec cyanose oedème en pélerine. Après une phase d'amélioration relative avec baisse de la cyanose et de la polyglobulie de 9 à 6 000 000 aggravation le 4è jour marquée par des hémoptysies de sang rouge subintrantes et un syndrome cave supérieur avec subcoma.

Réintervention, le Ier Mai 1964. On pense que l'on va se trouver en présence d'une thrombose de l'anastomose.

Alors que l'on met en place une canule en plastique pour faire une dérivation cavo-auriculaire, se produit un arrêt cardiaque définitif malgré tous les procédés de réanimation.

- VERIFICATION ANATOMIQUE : Tétralogie de Fallot comportant une sténose serrée de la voie pulmonaire, infundibulaire et valvulaire. Anastomose de Blalock à peine perméable. Anastomose cavo-pulmonaire perméable. Non thrombosée.

OBSERVATION N° 21

Didier R...

A.C.P. à l'âge de 5 ans pour une ATRESIE TRICUSPIDIENNE associée à une transposition des gros vaisseaux

Enfant suivi dans le service depuis l'âge de 2 ans $\frac{1}{2}$.

- EXAMEN : Développement psycho-moteur normal. Poids : 11 lg 700 à 2 ans $\frac{1}{2}$. Cyanose généralisée existant depuis la naissance. Hippocratisme digital.
Coeur : Souffle systolique légèrement frémissant, médian maximum au niveau du 4è espace. 2è bruit un peu fort au foyer pulmonaire. Foie normal. Artères périphériques normalement perçues.
- E.C.G. : P.R. court - A.Q.R.S. = 30° - Aspect rS en précordiales droites
qR en précordiales gauches.

- RADIOGRAPHIE : ombre cardiaque peu modifiée. Poumons clairs. Artères pulmonaires visibles.
Le diagnostic ne peut être précisé que par angiographie. Cinéangiographie totale faite pour la veine cave supérieure = après injection de l'oreillette droite, les cavités gauches, oreillette puis ventricule s'opacifient. Il n'y apas de passage dans le ventricule droit. Les deux vaisseaux de la base s'injectent presque simultanément. En oblique antérieure gauche, l'aorte est nettement antérieure à l'artère pulmonaire qui est mal vue. Il y a une discrète opacification du ventricule droit.

En conclusion : Atrésie tricuspidienne associée à une transposition des gros vaisseaux et sans doute à communication interventriculaire. La survenue des nombreux accès de cyanose avec malaise à l'âge de 4 ans, polyglobulie à 8 millions et réduction considérable de l'activité physique, fait décider l'intervention.

- A.C.P. faite en octobre 1964 : Opérateurs ; Docteur BINET, Docteur LANGLOIS.
L'enfant a 5 ans
Veine cave supérieure de bon calibre. Artère pulmonaire droite petite. Le clampage latéral de la V.C.S. entraîne une hypertension veineuse inquiétante. On fait une anastomose latéro-latérale sous la veine azygos. Bonne étanchéité. La pression veineuse est à 35-40 mm Hg. On ferme presque complètement la V.C.S. à son abouchement dans l'oreillette droite. On laisse cependant un léger défilé faisant soupape. La pression veineuse baisse autour de 25 mm Hg.

- SUITES OPERATOIRES simples. Pas de syndrome cave supérieur. L'enfant est moins cyanosé dès le lendemain. L'amélioration est nette et rapide.
- RESULTATS ELOIGNES : L'enfant a été revu en Mai 1966, soit 19 mois après l'intervention. Le résultat est excellent. L'enfant à un état général très bon. Il pèse 18 k 200 à 6 ans ½. La cyanose est très modérée. Il n'y a pas de dyspnée. Didier va seul à pied à l'école, monte sans gêne 3 étages, mène une vie normale. L'auscultation est inchangée. Le volume cardiaque est inchangé. Les poumons par contre, sont très bien vascularisés, le droit un peu mieux que le gauche. La polyglobulie est modérée = 5 780 000 au lieu de 8 000 000 avant l'intervention. Bon résultat avec plus de 18 mois de recul.

OBSERVATION N° 22

Zahia B...

A.C.P. à l'âge de 27 mois pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- EXAMEN
Enfant nettement hypotrophique pesant 11 kg. Cyanose intense généralisée apparue à l'âge de 2 mois. "Malaises" avec pâleur et parfois pertes de connaissance depuis l'âge de 17 mois.
Coeur : Souffle systolique bref, piaulant, maximum au 4è espace intercostal gauche. 2è bruit claqué au 3è espace gauche. Crosse aortique battante, pouls périphériques bien perçus.
- E.C.G. : Hypertrophie ventriculaire gauche = A.Q.R.S. - 30° - absence d'onde R en V1. Hypertrophie auriculaire droite = ondes P hautes de 4 mm en D2.
- RADIOGRAPHIE : Coeur un peu augmenté de volume. Coup de hache à la place de l'arc moyen. Bord droit vertical. En oblique antérieure gauche, absence du ventricule droit en avant. Poumons clairs.
- POLYGLOBULIE à 6 840 000
La très mauvaise tolérance de la cardiopathie conduit à la décision chirurgicale.

- Une A.C.P. faite le 19 novembre 1964 - Opérateur : Professeur MATHEY
La veine cave supérieure est de bon calibre. L'artère pulmonaire droite est de calibre supérieur à la moitié de celui de la veine cave supérieure. L'azygos petite est respectée. Après clampage latéral de la veine cave supérieure en dessous de l'azygos. La pression veineuse s'élève à 50 cm H_2O. L'anastomose est faite en termino-latérale. Un arrêt cardiaque se produit pendant la confection de celle-ci. Le coeur repart après 5 minutes de réanimation. Anastomose perméable. Le clampage total de la V.C.S. entraîne une hyperpression veineuse à 50 cm H20 et des signes de syndrome cave supérieur. On réduit alors le calibre de la V.C.S. par 3 points en U transfixant. La pression veineuse se maintient à 40 cm H20.

- SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES : simples. Le résultat immédiat est bon. Une angiographie de contrôle montre que le passage du sang de la V.C.S. vers l'artère pulmonaire droite est préférentiel et est nettement plus important que celui vers l'oreillette droite.

- RESULTATS ELOIGNES : L'enfant a été suivie et revue la dernière fois à la consultation en novembre I966, soit 2 ans après l'intervention. L'amélioration s'est manifestée très rapidement sur tous les plans et s'est maintenue.

EN NOVEMBRE I966 à l'examen : cyanose très modérée n'apparaissant qu'au froid et à l'effort. Dyspnée très modérée permettant de monter deux étages. Il n'y a aucun malaise. Le développement staturo-pondéral est satisfaisant (à 5 ans l'enfant pèse I7 kg pour IOI cm) ainsi que le développement psycho-moteur.

A l'auscultation = souffle systolique au niveau du 3è espace intercostal gauche irradiant dans toutes les directions. 2è bruit claqué au foyer pulmonaire. Les artères sont bien perçues. Le foie est normal.
E.C.G. : diminution des signes de surcharge auriculaire droite = ondes P2 = 2 mm en D2 au lieu de 4 mm.
RADIOGRAPHIE : l'ombre cardiaque et la transparence pulmonaire ne sont pas modifiées/

- EN CONCLUSION: Bon résultat considéré avec 2 ans de recul.

OBSERVATION N° 23

Marie-Claude Y...

A.C.P. à l'âge de 1 an pour HYPOPLASIE TRICUSPIDIENNE

Enfant hospitalisée à l'âge de IO mois pour cardiopathie congénitale cyanogène.
Dans les antécédents on note :
Grossesse et accouchement normaux. Cyanose constatée dès la naissance. Au 8è mois découverte d'un souffle systolique. Quelques semaines avant l'hospitalisation, survenue de "malaises" avec pâleur, dyspnée, hypotonie sans perte de connaissance.

- EXAMEN : Poids 6 kg 600 à 10 mois. Retard psychomoteur. Cyanose intense généralisée
Coeur : Rythme rapide à I60, régulier. Souffle holosystolique 3/6 maximum le long du bord gauche du sternum irradiant vers le haut. 2è bruit mal perçu partout. Artères périphériques hyperpulsatiles. Foie gros débordant de 3 travers de doigt sur la ligne mammelonnaire.
- RADIOSCOPIE : Coeur augmenté de volume. La masse ventriculaire remonte assez haut. Débord droit. Aorte à gauche. Poumons clairs. Branches pulmonaires visibles mais fines. En oblique antérieure gauche, pas de saillie antérieure du ventricule gauche
- E.C.G. : Axe de Q.R.S. à II0°. Importante hypertrophie auriculaire droite avec ondes P pointues, hautes de 4 mm en D2. Aspect sensiblement normal des précordiales
- POLYGLOBULIE à 7 000 000.
Ce tableau de cardiopathie congénitale cyanogène à poumons clairs avec signes électriques d'hypertrophie auriculaire droire sans signe de surcharge ventriculaire droite ni gauche, évoque une hypoplasie tricuspidienne.
La mauvaise tolérance, l'existence de signes d'insuffisance cardiaque nécessitant un traitement tonicardiaque d'entretien, font décider l'intervention.

- A.C.P. faite le 7 janvier I965 =
L'enfant a un an
Artère pulmonaire droite petite. Veine cave supérieure grosse comme un crayon. La petitesse des 2 vaisseaux fait hésiter sur l'opportunité d'une anastomose cavo-pulmonaire (rapport : $\frac{A.P.D.}{V.C.S.} = 1/3$)
Une anastomose de Blalock obligeant à recourir à une greffe, on fait malgré tout une anastomose cavo-pulmonaire. Clampage latéral de la V.C.S. sur l'orifice agrandi de la veine azygos sectionnée. Anastomose latéro-terminale selon la technique habituelle. Le clampage de la V.C.S. à sa terminaison entraîne une élévation de pression de I0 à 50 mm Hg, ce qui est onsidéré comme tolérable. En même temps, le diamètre de l'artère pulmonaire passe de 4 à 9 mm. Après 5 mm de clampage, la pression se stabilise aux environs de 45 mm Hg. La V.C.S. est donc sectionnée entre 2 clamps. Les 2 tranches sont suturées.

- SUITES OPERATOIRES simples. La cyanose diminue. L'enfant est très amélioré.

- RESULTAT A DISTANCE : après un épisode inquiétant, survenu 3 mois plus tard en Mars I965, marqué par une défaillance cardiaque et des signes cave supérieurs évoquant une thrombose partielle de l'anastomose, l'état de l'enfant considéré avec I8 mois de recul est indiscutablement amélioré. La cyanose est nettement moins importante qu'avant l'intervention. La polyglobulie est à 6 200 000 au lieu de 7 200 000. Il n'y a pas de "malaise". La dyspnée tend cependant à se majorer à l'effort depuis l'été I966. Il n'y a plus de signe d'insuffisance cardiaque sous traitement tonicardiaque d'entretien ininterrompu depuis Mars I965. Le volume cardiaque est à peu près inchangé. L'E.C.G. est inchangé. L'anastomose cavo-pulmonaire semble ' fonctionnelle. La différence de transparence entre les deux champs pulmonaires en témoigne.

OBSERVATION N° 24

Pascal G...

A.C.P. à l'âge de 3 mois pour ATRESIE TRICUSPIDIENNE

- EXAMEN : dans le service à l'âge de 1 mois. Cyanose généralisée intense existant depuis le Ier jour. Pas de dyspnée. Pas d'hippocratisme digital. Pas de souffle cardiaque. Bruits du coeur normaux.
- E.C.G. : A.Q.R.S. = + 30
- RADIOGRAPHIE : Volume cardiaque normal, arc inférieur gauche rond. Pas d'arc moyen Poumons clairs.
POLYGLOBULIE ≥ 6 000 000
Cet ensemble évoque une atrésie tricuspidienne. La survenue de malaises fréquents avec accès prolongés de cyanose font décider l'intervention malgré les risques.

- AC.P. faite le 31 août I965 à l'âge de 3 mois : Opérateur : Docteur LEMOINE.
Une anastomose de Blalock s'avère impossible en raison de la petite taille de la sous-clavière. L'artère pulmonaire a 5 mm de diamètre. On fait une anastomose cavo-pulmonaire en termino-latérale sur l'orifice agrandie de la veine azygos. La pression veineuse ne peut être mesurée pour des raisons de cathétér. On se fonde sur la

tension appréciée au toucher de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite pour rétrécir le calibre de la veine cave supérieure à sa terminaison.

- SUITES OPERATOIRES : Syndrome d'hyperpression cave supérieur évident avec cyanose plus importante qu'avant l'intervention. Bradypnée expiratoire. A la radiographie, le poumon n'est pas revenu à la paroi.
L'enfant meurt, le Ier septembre I965.

- VERIFICATION : Atrésie tricuspidienne typique avec communication interauriculaire et canal artériel persistant. Pas de ventricule droit décelable. L'aorte est large. L'artère pulmonaire gauche a 6 mm de diamètre. L'anastomose cavo-pulmonaire est complètement thrombosée par un caillot blanchâtre.

OBSERVATION N° 25

Dominique L...

A.C.P. faite à l'âge de I7 mois pour SYNDROME D'IVEMARK

Enfant hospitalisé dans le service à l'âge d'un an pour cardiopathie congénitale cyanogène.

- ANTECEDENTS = Accouchement normal. Dès la naissance constatation d'un souffle et d'une dextrocardie
- à 8 mois cyanose
- à un an survenue d'une hémiplégie gauche.

- EXAMEN : Enfant de I3 mois présentant une cyanose généralisée.
Coeur : Souffle systolique à droite de type sténotique - 2è bruit unique - Diastole libre.
- RADIOGRAPHIE : Coeur à droite augmenté de volume - Poumons clairs
- E.C.G. : Ondes P négatives en D1. Surcharge gauche
Polyglobulie à 6 600 000.
Présence de corps de JOLY témoignant d'une asplénie. Le cathétérisme montre l'existence d'une veine cave supérieure gauche un shunt à l'étage auriculaire.
- Angiographie montre l'absence d'une veine cave supérieure à droite et un aspect de situs inversus.
Quant à la cardiopathie, il s'agit probablement d'un tronc artériel commun mais on ne peut exclure une transposition des vaisseaux car il n'y a pas eu d'incidence de profil. Le shunt à l'étage auriculaire n'est pas visualisé.

On décide de faire une A.C.P. du côté gauche

- A.CP. faite le IO juillet I965 = Opérateurs : Dr GALEY.
L'enfant a I7 mois.
Il s'agit bien d'un "situs inversus" avec veine cave supérieure gauche et transposition des graos vaisseaux. L'artère pulmonaire est de bonne taille, ainsi que la veine cave supérieure.
On fait une anastomose latéro-terminale sur l'embouchure de la veine azygos sectionnée

L'anastomose est de bon calibre et se gonfle bien. Le clampage de la V.C.S. en aval n'entraîne pas l'élévation notable de la pression veineuse.
On coupe donc la veine cave juste au-dessus de l'oreillette. On efface par quelques points en U un cul de sac qui reste sur l'extrémité supérieure.

- SUITES OPERATOIRES : Complications pleuro-pulmonaires. Epanchement pleural puriforme aseptique le IOè jour = chylothorax probable. Amélioration pendant I5 jours puis survenue d'un syndrome d'hyperpression cave supérieure. L'enfant meurt le 3/8.65.

- VERIFICATION ANATOMIQUE
  - Absence de rate
  - Coeur à droite
  - Cardiopathie complexe comportant :
    - une transposition des gros vaisseaux
    - un ventricule unique
    - une large communication interauriculaire
    - une artère pulmonaire assez large
    - L'anastomose veine cave supérieure gauche artère pulmonaire gauche termino-terminale est complètement obstruée par un caillot blanc très organisé remontant très haut dans la V.C.S. et d'étendant très loin dans le poumon.

OBSERVATION N° 26

Sylvie A...

A.C.P. faite à l'âge de 3 ans ½ pour
ATRESIE TRICUSPIDIENNE

Cardiopathie découverte dans les premières semaines de la vie. Sur la constation d'une cyanose avec accès paroxystiques s'accompagnant de "malaises" d'une dyspnée.

- Examen en Mai I964 : Poids 9,300 kg à 27 mois. L'enfant marche depuis deux mois.
  - cyanose nette généralisée
  - hippocratisme digital modéré
  - nette dyspnée d'effort
  - déformation thoracique de type "shunt"

Coeur : Souffle systolique 3/6 situé à gauche du sternum, irradiant dans l'aisselle et dans le dos à gauche.
B2 normal
B1 sec à la pointe
Pouls périphériques assez amples aux 4 membres
Foie augmenté de volume.

- E.C.G. hypertrophie ventriculaire gauche - A.Q.R.S. - 30°
  Aspect rS en V1 - R en V5 - V6
  T négatifs en V5 V6
  Hypertrophie auriculaire droite :
  ondes P pointues, hautes de 4 mm en D2.

- SCOPIE Très gros coeur - Ventricule gauche touchant la paroi
Pointe ronde sus-diaphragmatique - Aorte déroulée en O.A.G.
Artère pulmonaire droite bien visible.
Poumons nettement hypervascularisés
Donc atrésie tricuspidienne à poumons chargés interdisant une anastomose de Blalock.
Le diagnostic est confirmé par angiographie.
La répétition des "malaises", la survenue de signes de défaillance cardiaque avec très gros foie et majoration des signes gauches de l'E.C.G. conduisent à l'intervention.

- A.C.P. faite le I9.I.I966 Dr VANETTI
L'enfant à 3 ans ½ pèse I0,400 kg.
Artère pulmonaire droite de bon calibre (I6 mm de diamètre)
Le clampage de l'artère pulmonaire droite entraîne une nette élévation jusqu'à 70 mm Hg dans l'artère pulmonaire gauche; ce qui prouve une atteinte artériolaire pulmonaire faisant barrage.

Une anastomose cavo pulmonaire latéro-terminale est cependant faite après clampage latéral de la veine cave supérieure sous l'orifice de la Veine azygos.
Pendant la confection de l'anastomose survient un arrêt cardiaque définitif malgré les méthodes habituelles de réanimation.

- VERIFICATION ANATOMIQUE : aspect typique d'atrésie tricuspidienne.
Pas de communication interventriculaire, mais large fistule aorto-pulmonaire.

	AGE	DIAGNOSTIC	TYPE A.C.P.	INTERV. ANTER.	TAILLE DES Vx	COMPLICATIONS	RESULTATS	RECUL POST-OPERATOIRE
1. Serge L. Obs n° 13	2 mois 3 sem.	Atrésie tricus	latéro-terminale		Petite APD Bonne VCS	Syndr. cave sup.	Décès le lendemain	
2. Pascale G. Obs. n° 24	3 mois	Atrésie tricus	latéro Terminale		AP = 5 mm	Syndr. cave sup. Thrombose	Décès le lendemain	
3. Françoise G. Obs n° 1	3 mois	Sténose tricus Hypoplasie V.D Sténose pulm.	Latéro-Terminale		Petite APD Bonne VCS	Encombrement bronchique	Décès le lendemain	
4. Sylvie M. Obs. n° 10	9 mois	Atrésie tricus	Latéro-Terminale		AP = 5 mm Bonne VCS		Médiocre Angio = AP Insuffisante	2 ans $\frac{1}{2}$
5. Jean-François D. Obs n° 9	10 mois	Obstacle tricus Hypoplasie V.D	Latéro Terminale		PA = 7 mm Grosse VCS		Mauvais Angio = ACP non fonctionnelle	5 ans $\frac{1}{2}$
6. Philippe S. Obs n° 3	10 mois	Tétralogie de Fallot	Termino-Terminale vraie		AP = 6 mm Bonne VCS	Syndrome cave sup. Hémiplégie Thrombose partielle	Décès 3 jours plus tard	
7. Didier F. Obs n° 5	1 an	Atrésie tricus	Latéro-Terminale		AP = 4 mm VCS = 11 mm	Syndr. cave sup.	Décès le jour même	
8. Marie-Claude T. Obs n° 23	1 an	Hypoplasie Tricuspid Hypoplasie VD	Termino-Terminale		APD = 4 mm VCS = petite $\frac{AP}{VCS} = 1/3$	Au 3è mois syndr. cave sup. et insuf. cardiaque régressifs	Bon	I8 mois
9. Claude E. Obs n°14	14 mois	Atrésie tricus	Latéro-Terminale		AP = I0 Bonne VCS		Mauvais Angio = ACP non fonctionnelle	5 ans

	AGE	DIAGNOSTIC	TYPE A.C.P.	INTERV. ANTER.	TAILLE DES Vx	COMPLICATIONS	RESULTATS	RECUL POST-OPERATOIRE
10. Dominique L. Obs n° 25	12 mois	Synd. d'Ivemark	Termino-Terminale		Bonne AP Bonne VCS	Chylothorax Syndr. cave sup. Thrombose de l'A.C.P.	Décès le 24è jour	
11. Alain B. Obs n° 6	18 mois	Atrésie Tricus.	Latéro-Terminale		APD = 7 mm Bonne VCS	Synd. cave sup. modéré régressif	Bon, contrôlé par angio	6 ans
12. Olivier H. Obs n° 11	21 mois	Atrésie tricus	Latéro-Terminale		AP bonne VCS taille		Médiocre contrôlé par angio	2 ans $\frac{1}{2}$
13. Marc D. Obs n° 12	22 mois	Obstacle Tricus. hypoplasie VD Tronc commun	Latéro-Terminale		AP = 10 mm VCS = 15 mm	Syndrome cave supérieur	Décès le lendemain	
14. Zalna B. Obs n° 22	2 ans et 3 mois	Atrésie Tricus.	Latéro-Terminale		$\frac{AP}{VCS}$ $\frac{1}{2}$		Bon résultat	2 ans
15. Serge J. Obs n° 7	2 ans et 4 mois	Atrésie Tricus.	Latéro-Terminale		$\frac{AP}{VCS}$ $\frac{1}{2}$ Bonne taille	Syndrome cave sup. régressif	Bon	18 mois toujours en vie après 5 ans $\frac{1}{2}$
16. Maryse B. Obs n° 2	2 ans $\frac{1}{2}$	Atrésie tricus.	Termino-terminale vraie			Syndrome cave supérieur pré-opératoire	Décès per-opératoire.	
17. Frédéric D Obs n° 19	2 ans $\frac{1}{2}$	Atrésie tricus.	Termino-Terminale	Blalock à 7 mois	Bonne AP $\frac{AP}{VCS} = \frac{1}{2}$	Syndrome cave sup. régressif	Très bon	2 ans
18. Sylvie A. Obs n° 26	3 ans $\frac{1}{2}$	Atrésie tricus. à poumons chargés	Latéro-Terminale		AP = 16 mm Bonnes VCS	Hyperpression cave (barrage artériolaire) arrêt cardiaque	Décès per-opératoire.	

	AGE	DIAGNOSTIC	TYPE A.C.P.	INTERV. ANTER.	TAILLE DES Vx	COMPLICATIONS	RESULTATS	RECUL POST-OPERATOIRE
19. Evelyne L. Obs n° 4	4 ans	Atrésie tricus	Termino Terminale		AP : Bons VCS calibres	Syndr. cave sup. per-opératoire régressif	Très bon	7 ans
20. Jean P.L. Obs n° 18	4 ans	Atrésie tricus	Termino latérale		AP Bons VCS calibres	Hémothorax : réintervention	Très bon	2 ans $\frac{1}{2}$
21. Didier R. Obs n° 21	5 ans	Atrésie Tricus + transposition	Termino Terminale		AP : petite Bonne VCS		Très bon	I9 mois
22. Pascale C. Obs n° 16	6 ans	Atrésie tricus	Termino-Terminale vraie	Blalock g. à I8 mois	AP : Bons VCS calibres	Syndr. cave sup. régressif	Bon contrôlé par angio	2 ans $\frac{1}{2}$
23. Guy J. Obs n° 17	8 ans	Tétralogie de Fallot	Termino-Terminale sous CEC	Blalock g. à 3 ans $\frac{1}{2}$	AP : Bons VCS calibres	Arrêts cardiaques - Anoxie cérébrale	Décès quelques jours plus tard	
24. Philippe G. Obs n° 20	10 ans	Tétralogie de Fallot	Termino-Terminale	Blalock g. à 3 ans	AP : Bons VCS calibres	Syndr. cave sup. le 4è jour - pas de thrombose	Décès le 8è jour en cours de réintervention.	
25. Pierre T. Obs n° 8	10 ans	Maladie d'Ebstein	Latéro-Terminale		AP : Bons VCS résultats	Thromboses mésentérique et rénale au 7è mois Angio : ACP non fonctionnelle	Décès le I0è mois en cours de réintervention.	
26. Roland P. Obs n° 15	11 ans $\frac{1}{2}$	Maladie d'Ebstein	Termino-Terminale		AP : bons VCS calibres		Bon	3 ans $\frac{1}{2}$

CHAPITRE - V -

INTERPRETATION DES RESULTATS

Après l'exposé de nos 26 observations d'anastomoses cavo-pulmonaires nous voudrions dégager et classer les résultats par rapport à différents critères; puis, en les comparant à ce que nous avons lu dans la littérature, essayer d'en déduire les indications essentielles de cette intervention.

En se reportant au tableau précédent, il apparaît que sur nos 26 observations, 12 décès sont à déplorer, soit : 46 %.

L'état des I4 enfants survivants est considéré avec un recul post-opératoire allant de I8 mois à 7 ans.

Les résultats ont été classés sous 3 rubriques :

1°) Les bons ou très bons résultats, au nombre de I0, soit 38 %.

Ils sont jugés, essentiellement, sur une amélioration fonctionnelle indiscutable :

- régression spectaculaire de la cyanose, devenue inapparente, discrète, ou seulement constatée lors d'efforts importants.
- absence de dyspnée au repos et augmentation la tolérance à l'effort.
- suppression des "malaises"
- disparition de l'accroupissement, s'il existait.

Nous considérons également, comme bons critères :

- le comblement d'un retard staturo-pondéral et psychomoteur.
- la diminution nette ou la régression complète de la polyglobulie

Par contre, les signes d'auscultation ne sont pratiquement jamais modifiés. Aucun souffle n'est entendu au niveau de l'anastomose.

- Les E.C.G. sont presque toujours inchangés.
- L'ombre cardiaque ne subit guère de modification, mais une augmentation de la vascularisation du champ pulmonaire droit, souvent constatée (dans 6 cas) est un bon signe de fonctionnement satisfaisant de l'anastomose.

2°) Les résultats médiocres, au nombre de 2, soit 8 %, où l'amélioration est incomplète.

3°) Les mauvais résultats - au nombre de 2, soit 8 % où l'amélioration est peu sensible ou nulle.

Ainsi, le meilleur signe de perméabilité et d'efficacité de l'anastomose est l'amélioration franche de la tolérance fonctionnelle de la cardiopathie.

Seule, l'angiographie de contrôle peut objectiver la bonne qualité de l'anastomose en montrant une opacification correcte de l'arbre vasculaire du poumon droit par la veine cave supérieure.

Dans notre série d'observations, parmi les I4 enfants qui ont survécu, une angiographie de contrôle a été faite 7 fois, dans des délais allant jusqu'à 5 ans après l'intervention : obs n° 6, 8, 9, 21, 14, 16, 22.

Nous nous proposons de commenter les résultats globaux par rapport à différents critères :

1°) L'âge auquel a été réalisée l'anastomose cave pulmonaire
2°) La variété de l'anastomose
3°) Le calibre des vaisseaux anastomosés
4°) Le type de cardiopathie congénitale justifiant la dérivation veineuse
5°) La gravité propre de la cardiopathie
6°) Les interventions antérieures.

1°) AGE

Nous avons intentionnellement classé, dans le tableau ci-dessus, les résultats de notre série d'observations par ordre d'âge auquel les enfants ont été opérés.

Ce mode de classement permet de faire immédiatement une constatation fondamentale sur laquelle notre travail a le devoir d'insister.

Dans les conditions actuelles de la Chirurgie l'anastomose cavo-pulmonaire ne donne pas de résultats encourageants chez l'enfant au cours des deux premières années de la vie.

En effet, dans notre série :

- Sur 6 enfants de moins d'un an, nous comptons :

- 4 décès dans les suites opératoires immédiates, dans un tableau d'hyperpression cave supérieure manifeste.

- 1 mauvais résultat jugé avec 5 ans $\frac{1}{2}$ de recul (Jean François Obs n° 9)
- 1 résultat médiocre jugé avec 5 ans $\frac{1}{2}$ de recul (Sylvie M. Obs n° 10)

- Sur 7 enfants opérés entre l'âge de I an et 2 ans, nous comptons :

- 3 décès, dont 2 immédiats dans un tableau d'hyperpression cave supérieure et I quinze jours plus tard par thrombose de l'anastomose.

- 2 résultats médiocres jugés avec 5 ans et 2 ans de recul (Claude E. Obs n° 14 et Olivier H. Obs n° 11)

- 2 bons résultats jugés avec I8 mois et 6 ans de recul (Marie-Claude T Obs n°23 et Alain B. Obs n° 6)

Au total, sur I3 enfants âgés de moins de 2 ans, nous comptons :

- 7 décès soit plus de 50 %
- 1 résultat mauvais
- 3 médiocres

} 85 %

- 2 bons résultats 15 %

Ainsi, chez les enfants de moins de 2 ans, nous avons seulement I5 % de résultats satisfaisants

Par contre, sur les I3 autres enfants, âgés de plus de 2 ans lors de l'opération, nous constatons :

- 5 décès, soit 38 %.

Sur ces 5 décès, 2 sont indépendants de toute hyperpression cave supérieure et consécutifs à des arrêts cardiaques, en cours d'intervention, et ne peuvent être mis directement à la charge de l'anastomose cavo-pulmonaire. (Obs n° 23, Guy J. et Obs n° 26 Sylvie A).

- 8 résultats considérés comme bons ou très bons (soit 62 %).

L'état de ces enfants est très franchement amélioré et de façon durable.

Le recul opératoire est d'au moins 2 ans pour 7 d'entre eux. L'un (Eveline Obs n° 4) opérée à l'âge de 4 ans pour atrésie tricuspidienne très mal tolérée, est suivie par nous depuis 7 ans. Le résultat est tout à fait excellent sur le plan fonctionnel que sur le développement physique et psychomoteur. Le chiffre des globules rouges à 9 300 000 avant l'intervention, ne dépasse guère 5 000 000 actuellement. La vie de cette petite fille de II ans est pratiquement normale. Ce cas est l'un des succès les plus probants.

Ainsi, les bons résultats de l'intervention sont groupés dans la série des enfants opérés en dehors des deux premières années.

2°) LE TYPE D'ANASTOMOSE

Sur les 26 dérivations cavo pulmonaires réalisées, nous dénombrons :

- 15 anastomoses latéro-terminales, faites selon la technique de GLENN, avec, pour la presque totalité, ligature partielle de la veine cave sous l'anastomose. Dans un cas (Françoise G. Obs n° 1) la ligature même partielle a été mal tolérée soit 57 %.

- 11 anastomoses termino-terminales; soit 43 %, dont 8 faites selon la technique de GLENN d'anastomose latéro-terminale, suivie de ligature totale ou de section

oblique de la veine cave sous l'anastomose et 3 faites par abouchement, à plein canal, des deux vaisseaux, en utilisant des procédés de dérivation du courant veineux.

- Selon l'âge

Sur les I3 enfants opérés avant l'âge de 2 ans nous comptons une majorité d'anastomoses latéro-terminales

- I0 latéro-terminales
- 3 termino-terminales

Sur les I3 enfants opérés après l'âge de 2 ans, nous comptons une majorité d'anastomoses termino-terminales :

- 4 latéro-terminales
- 9 termino-terminales

- Selon la qualité des résultats

Les I4 anastomoses latéro-terminales ont donné lieu à :

- 2 bons résultats
- 2 médiocres
- 2 mauvais
- 8 décès

Les 12 anastomoses termino-terminales ont donné lieu à :

- 8 bons résultats
- 4 décès

Commentaires

La considération de ces chiffres permet de faire les déductions suivantes :

- chez l'enfant de moins de 2 ans, l'anastomose latéro-latérale est habituellement seule possible, car la ligature complète de la veine cave supérieure à sa terminaison est mal supportée (hyperpression cave supérieure majeure).

Ce type d anastomose n'est pas efficace et donne lieu à des échecs.

- chez l'ejfant de plus de 2 ans, une anastomose termino-terminale est plus souvent réalisable (9 sur 13). Les meilleurs résultats sont alors enregistrés.

L'anastomose termino-terminale paraît supérieure à l'anastomose latéro-terminale.

Cependant, il convient d'observer que l'anastomose latéro-terminale est faite chez l'enfant tout jeune pour des cardiopathies précocément mal tolérées et donc plus sévères.

Surtout, le faible calibre des vaisseaux anastomosés explique l'irrigation pulmonaire insuffisante et l'hyperpression cave supérieure secondaire, dangereuse pour le cerveau et souvent mortelle.

3°) - SELON LE CALIBRE DES VAISSEAUX

Les compte-rendus opératoires et les vérifications anatomiques ne nous fournissent malheureusement pas de façon constante les mesures du diamètre des deux vaisseaux Cependant, nous possédons suffisamment d'appréciation du calibre ou de chiffres pour constater :

- que la veine cave supérieure est pratiquement toujours d'un calibre suffisant, quel que soit l'âge, pour réaliser une anastomose suffisante.

- qu'au contraire le calibre de l'artère pulmonaire droite est variable, mais généralement trop petit chez l'enfant jeune, notamment avant 2 ans.

Avant cet âge, nous relevons, en effet, des diamètres inférieurs ou égaux à IO mm. 5 mm - 6 mm - 7 mm - 4 mm - 4 mm - IO mm - 7 mm - IO mm.

Chez les enfants âgés de plus de 2 ans, le calibre de la branche pulmonaire droite est de bonne taille, largement supérieure à IO mm de diamètre.

- que la différence de calibre entre les 2 conduits vasculaires est, en soi, une difficulté technique supplémentaire. Elle interdit l'anastomose termino-terminale qui entrainerait au niveau de l'artère pulmonaire droite un barrage à l'écoulement veineux cave.

Cette différence de calibre est généralement d'autant plus accentuée que l'enfant est plus jeune. Le rapport $\frac{A.P.D.}{V.C.S.}$ est alors inférieur à $\frac{1}{2}$, qui est déjà considéré comme l'extrême limite pour réaliser une anastomose convenable.

L'observation n° 23 de Marie-Claude T. constitue une exception à cette règle. En effet, cette enfant opérée à l'âge de un an pour une hypoplasie tricuspidienne et ventriculaire droite, avait une artère pulmonaire droite petite (4 mm de diamètre) qui faisait le 1/3 du calibre de la veine cave. Une anastomose cavo-pulmonaire est malgré tout confectionnée, car une anastomose de Blalock aurait obligé à recourir à une greffe. Le clampage de la veine cave à sa terminaison entraîne une augmentation de calibre de l'artère pulmonaire de 4 à 9 mm. La pression veineuse se stabilise à 45 mm de HG. La veine cave peut être sectionnée, les suites opératoires sont simples. Le résultat est toujours bon, avec I8 mois de recul.

Mise à part cette observation privilégiée, il faut admettre qu'un faible calibre de l'artère pulmonaire de diamètre égal ou inférieur à I0 mm est la cause essentielle des échecs de l'A.C.P. chez le tout jeune enfant, particulièrement avant l'âge de 1 an.

4°) - LE TYPE DE CARDIOPATHIE CYANOGENE

Les cardiopathies congénitales cyanogènes que nous avons confiées aux chirurgiens comprennent :

- 16 atrésies tricuspidiennes, dont une avec transposition des gros vaisseaux
- 4 sténoses ou hypoplasies tricuspidiennes avec hypoplasie du ventricule droit
- 3 tétralogies de Fallot
- 2 maladies d'Ebstein
- 1 syndrome d'IVEMARK

Selon le type de cardiopathie, nous avons obtenu les résultats suivants :

Sur les I6 atrésies tricuspidiennes :

- 8 bons résultats = 50 %
- 3 médiocres = 18 %
- 5 décès = 32 %

Sur 4 sténoses tricuspidiennes avec hypoplasie du ventricule droit :

- 1 bon résultat
- 1 mauvais
- 2 décès

Sur 3 tétralogies de Fallot :

- 3 déc-s

Sur 2 maladies d'Ebstein :

- 1 bon résultat
- 1 décès

Sur 1 syndrome d'IVEMARK :

- 1 décès

La majorité de nos observations est constituée par des atrésies tricuspidiennes = 16 sur 26.

- 7 ont été opérées avant l'âge de 2 ans.

(Obs n° 13 - 24 - 10 - 5 - 14 - 6 - 11) parmi lesquelles nous relevons seulement un bon résultat (obs n° 6)

- 9 ont été opérées entre 2 et 6 ans parmi lesquelles nous avons relevé 7 bons résultats soit près de 80 % (obs 22 - 7 - I9 - 4 - 18 - 21 - 16).

Les indications opératoires étaient motivées par la mauvaise tolérance de la cardiopathie qui se manifestait habituellement par :

- une cyanose intense généralisée
- des "malaises" hypercyanotiques, avec souvent troubles de la conscience
- une polypnée
- un important retard staturo-pondéral
- une polyglobulie majeure.

Dans 4 cas, la survenue d'une hémiplégie a fait hâter la décision. Dans un cas, une insuffisance cardiaque inhabituelle.

Les radiographies montrent, dans I2 cas, une hypovascularisation pulmonaire dans 3 cas, une vascularisation normale, dans I cas (Sylvie A obs n° 26) une hypervascularisation (par fistule aorto-pulmonaire). Dans ce dernier cas, l'anastomose était une mauvaise indication, en raison de l'élévation des résistances pulmonaires. Dans I cas une transposition des gros vaisseaux était associée (Obs n° 2? Didier R.)

Ces différents éléments ne semblent pas avoir eu d'incidence évidente sur les résultats. Par contre, l'âge auquel l'intervention a été faite est fondamental.

- avant 2 ans = 14 % de bons résultats
- après 2 ans = 80 %

Après l'âge de 2 ans, l'atrésie tricuspidienne est donc une excellente indication de l'anastomose cavo-pulmonaire.

L'enfant que nous avons suivi le plus longtemps, est Evelyne L. (obs n° 4) dont l'état est très bon, avec 7 ans de recul.

Parmi les autres cardiopathies opérées, nous avons quatre hypoplasies tricuspidiennes, avec hypoplasie du ventricule droit et sténose pulmonaire. Ce type de malformation rare du nourrisson évolue vers la mort en quelques mois par accidents cérébraux.

Dans I cas (Marie-Claude T - Obs n° 23) le résultat est jugé satisfaisant avec I8 mois de recul.

Deux maladies d'EBSTEIN, opérées ont donné lieu à I décès et I bon résultat - Pierre T. (Obs n° 8) qui a eu une anastomose latéro-latérale à l'âge de I0 ans est décédé I0 mois plus tard d'une thrombose mésentérique et rénale, sans qu'aucune amélioration ne se soit manifestée. Roland P. (obs n° I5) qui a eu une anastomose termino-terminale à l'âge de II ans $\frac{1}{2}$ est toujoirs nettement amélioré après 3 ans de recul.

Trois tétralogies de FALLOT ont été opérées, avec 3 décès. Philippe S. (obs n° 3) n'a pas survécu à une anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale faite à I0 mois ; Un Blalock était techniquement impossible. Guy Y (obs n° I7) et Philippe G (Obs n° 20) dont l'anastomose de Blalock faite à l'âge de 3 ans ne fonctionnait plus

sont morts, dans les suites immédiates de l'intervention décidée après avoir perdu tout espoir de réparation complète.

Enfin Dominique L. (Obs n° 25) qui avait une cardiopathie congénitale cyanogène complète entrant dans le cadre du syndrome d'IVEMARK, est décédé I5 jours après l'intervention. Il existait une thrombose de l'anastomose à la vérification.

5°) GRAVITE PROPRE DES CARDIOPATHIES OPEREES

Il est évident que les cardiopathies mal tolérées, dès les premiers mois et forçant à intervenir précocement, sont plus sévères, en soi, que celles bien tolérées jusqu'à un âge plus avancé.

C'est le cas de 7 de nos observations d'atrésie tricuspidienne qui n'auraient pas été compatibles avec une survie au-delà de la Ière ou de la 2ème année, ainsi que nos 4 cas d'hypoplasie tricuspidienne et du ventriculaire droit, d'un cas de Tétralogie de Fallot et du syndrome d'IVEMARK.

Il est certainement abusif de mettre au passif de l'anastomose cavo-pulmonaire les 7 décès et les 3 résultats, mauvais et médiocres, sans faire valoir les 2 bons résultats obtenus chez des enfants de moins de 2 ans - (obs 6 et 23) dont l'un avec 6 ans de recul : ALAIN B., opéré à I8 mois pour une hypoplasie tricuspidienne et ventriculaire droite avec sténose pulmonaire.

6°) INTERVENTIONS ANTERIEURES

Dans 4 observations, l'anastomose cavo-pulmonaire a été précédée, quelques années auparavant, par une anastomose de Blalock.

Nous n'insisterons pas sur les cas malheureux de GUY J. (obs n° I7) et Philippe G (Obs n° 20). Ces enfants ayant une tétralogie de Fallot extrême avaient subi une anastomose de Blalock, à l'âge de 3 ans, suivie d'une amélioration très transitoire.

L'anastomose cavo pulmonaire, faite vers l'âge de I0 ans, était plus une tentative de sauvetage chez des enfants dont l'état était très précaire et chez qui tout espoir de réparation complète était rejeté par les chirurgiens.

Beaucoup plus intéressantes sont les observations de Frédéric D (obs n° I9) et de Pascale C (Obs n° 6) -

- Frédéric D qui a une atrésie tricuspidienne, précocement mal tolérée en raison des fréquents "malaises" hypercyanotiques, et la survenur d'une hémiplégie, est opéré en urgence à l'âge de 7 mois. Une anastomose de Blalock à gauche améliore considérablement l'enfant pendant 2 ans. Par la suite une dyspnée, une cyanose intense avec forte polyglobulie et surtout des crises convulsives conduisent à la 2ème intervention. Une anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale est faite à l'âge de 2 ans ½. L'effet immédiat est excellent. L'amélioration se maintient parfaitement avec 2 ans de recul, la cyanose est très modérée. Le développement psycho-moteur et pondéral est normal.

- Pascale C. a subi une anastomose de Blalock à gauche à I8 mois pour une atrésie tricuspidienne mal tolérée, dès l'âge de I5 mois avec une hémiplégie. L'amélioration dure 2 ans puis l'état de l'enfant se dégrade, l'hypotrophie s'accentue. Une anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale est faite à 6 ans.

Avec près de 3 ans de recul, le résultat est très satisfaisant. A 9 ans, l'enfant mène une vie pratiquement normale, sans dyspnée, ni cyanose excessive.

Ainsi, ces deux enfants atteints d'atrésie tricuspidienne, qui n'auraient peut-être pas survécu à une anastomose cavo-pulmonaire trop précoce, en raison de la petite taille de l'artère pulmonaire, ont bénéficié pendant 2 ans, grâce à une anastomose de Blalock gauche, d'une amélioration suffisamment prolongée pour attendre un âge plus favorable à la réussite de l'intervention.

CHAPITRE - VI -

LES COMPLICATIONS

LE SYNDROME CAVE SUPERIEUR

C'est la complication la plus fréquente de l'intervention.

Nous l'avons constatée I5 fois sur nos 26 observations. Elle est responsable de la mort dans 6 cas.
GLENN W.N. = 15 fois sur 38 observations.

Le syndrome d'hyperpression cave peut revêtir des formes de gravité variable :

- Au minimum il se manifeste par un accroissement de la cyanose, dans la partie supérieure du corps et une distension des jugulaires qui se prolongent pendant quelques heures ou quelques jours après l'intervention. C'est ce que ,ous avons observé dans 6 de nos observations.

- A un 2ème stade apparaissent un oedème de la face et des pétéchies sur la moitié supérieure du corps, également régressifs.

- A un 3ème stade, enfin, surviennent des troubles cérébraux, avec agitation ou coma, altération sévère du tracé électroencéphalographique. Le pronostic est alors réservé et la mort fréquente. Nous l'avons observé 9 fois avec 6 décès.

Particulièrement à craindre lors d'un clampage total de la veine cave (BAKULEV et KOLESNIKOW) ce syndrome reste fréquent malgré les procédés de clampage latéral et même de dérivation du courant veineux entre veine cave supérieure haute et et auricule droite, surtout chez l'enfant jeune.

Mais, le plus souvent, il s'agit de la forme mineure régressive qui peut être prévenue ou améliorée rapidement en mettant l'opéré en position demi-assise pendant quelques jours.

La persistance des signes d'hyperpression cave supérieure doit faire redouter une thrombose de l'anastomose.

LA THROMBOSE DE L'ANASTOMOSE

C'est une complication sévère qui constitue le danger majeur de l'anastomose cavo-pulmonaire.

Nous l'avons observé 3 fois, confirmée par la vérification anatomique.

Dans deux cas, elle fut mortelle en 1 à 3 jours. (Pascale G. - obs N° 24 et Philippe S. obs n° 3). Dans le 3ème cas, elle survint au 24ème jour, entraînant aussi la mort (Dominique L. obs n° 25).

Suspectée dans deux autres cas (Philippe G - obs n° 20 et Pierre T obs n° 8) elle ne fut confirmée ni par l'intervention, ni par la vérification anatomique.

Malgré la relative faible fréquence dans les séries rapportées, cette complication constitue un pourcentage significatif des morts opératoires.

BAKULEV et KOLESNIKOV ont décrit un cas de thrombose de l'anastomose secondaire à une péricardite purulente. Deux des cinq décès de la série de YOUNG étaient dus à une thrombose.

Les seuls succès de la thrombectomie ont été décrits par GLENN et Coll. sur un malade de 41 ans, opéré trois jours avant pour une tétralogie de FALLOT et par YEH et ELLISON sur un enfant de 7 ans, opéré 4 jours avant pour une tétralogie de FALLOT.

Ces auteurs remarquent l'extrême rapidité avec laquelle il faut intervenir pour éviter une hypoxie cérébrale prolongée.

A côté de la thrombose complète de l'anastomose, qui peut réaliser un tableau voisin de celui d'une embolie pulmonaire massive, et des thromboses partielles traduites par un syndrome cave supérieure modéré, des thromboses d'une veine supérieure du corps, à distance de l'anastomose, sont possibles.

Pour diminuer le risque de thrombose, quel qu'en soit le siège, tous les auteurs insistent sur la nécessité de supprimer toute ponction de veine de la partie supérieure du corps, pendant plusieurs semaines, avant et après l'intervention.

Quant au traitement anticoagulant préventif, il n'est pas appliqué systématiquement par tous les auteurs.

LE CHYLOTHORAX

Il a été observé une fois dans notre série (Dominique L. - Obs n° 25)

Très fréquent chez l'animal, il est plus rare chez l'homme.

L'origine du chylothorax est discutée. Pour quelques uns, elle est attribuée à une forte élévation de la pression veineuse cave, pour les plus nombreux dont GLENN, elle est dûe à une blessure des petits vaisseaux lymphatiques ou du canal thoracique, lors de la dissection du médiastin.

Le chytothorax régresse, le plus souvent, sous aspiration. La ligature du canal thoracique peut être, parfois, nécessaire.

L'HEMOTHORAX

Nous l'avons constaté une fois dans notre série (Jean-Pierre L. - Obs n° I8). Il nous obligea à une réintervention.

Cette complication fréquente de la chirurgie thoracique revêt une particulière gravité dans ce type d'opération, car pour assurer un bon fonctionnement de l'anastomose, il faut conserver une excellente ventilation pulmonaire.

DARBINIAN a, le premier, insisté sur ce fait.

Le drainage avec aspiration contrôlée, pour éviter la coagulation dans le drain est donc très important. Il n'est pas toujours suffisant et une intervention peut être nécessaire.

LE SYNDROME DE "FUITE" AZYGOS ou "AZYGOS STEAL SYNDROME"

Ce syndrome décrit par ROBICZEK et SANGER, en I963, s'observe quand la veine azygos n'a été ni sectionnée ni ligaturée en fin d'intervention.

La veine peut alors se comporter comme un véritable vaisseau collatéral dérivant vers la veine cave inférieure une partie du courant sanguin destinée au poumon droit. Le fonctionnement de l'anastomose se trouve ainsi grandement diminué.

Ce syndrome a été constaté dans 2 de nos observations : Alain B. (obs n° 6) Malgré un bon résultat fonctionnel, jugé avec six ans de recul, une cyanose modérée et une polyglobulie à 7 000 000 persistent.

L'angiographie faite 3 ans après l'intervention, montre un reflux important dans la veine azygos non ligaturée, diminuant quelque peu la valeur fonctionnelle de l'anastomose.

- Claude E. (obs n° 14) = Lors de l'anastomose latéro-terminale faite à 14 mois la veine azygos n'est pas ligaturée.

L'amélioration dure pendant un an, malgré une polyglobulie de l'ordre de 7 000 000.

L'état de l'enfant se détériore ensuite, avec cyanose et polyglobulie importante et "malaises". Il n'y a pas de syndrome cave supérieur.

Une angiographie faite 5 ans après l'intervention, montre une anastomose non fonctionnelle, un reflux considérable dans la veine azygos. Il n'y a pas de thrombose apparente de l'anastomose et le poumon droit reste modérément vascularisé.

Ce syndrome peut être facilement prévenu par la ligature ou la section de la veine azygos en fin d'intervention, après la confection de l'anastomose.

Rappelons que pendant le clampage de la veine cave, il est intéressant de respecter le vaisseau qui sert de "trop plein" en cas d'hyperpression.

CHAPITRE - VII -

INDICATIONS ET CONTRE-INDICATIONS

1°) SELON LE TYPE DE CARDIPPATHIES CONGENITALES CYANOGENES

Relèvent de l'anastomose cavo-pulmonaire, les malformations cardiaques comportant un obstacle sur le coeur droit ou sur la voie pulmonaire et, par conséquent une insuffisance de la vascularisation pulmonaire.

1 - L'atrésie tricuspidienne à poumons clairs

Caractérisée par l'association d'une atrésie de l'orifice tricuspidien à une hypoplasie du ventricule droit et une communication inter-auriculaire, cette malformation a un pronostic très sévère et se manifeste par des signes fonctionnels très intenses.

La plupart des enfants meurent dans les premières années, voire dans les premiers mois.

C'est dans ce type de cardiopathie inaccessible à une réparation chirurgicale que que l'anastomose cavo pulmonaire connaît ses plus grandss succès.

Tous les auteurs sont, actuellement, d'accord pour reconnaître que l'anastomose cavo pulmonaire donne des résultats supérieurs à ceux des diverses anastomoses aorto-pulmonaires.

Depuis les premières manifestations humaines et malheureuses de SHUMACKER en I955, les publications, assez nombreuses, confirment ces données.

Nous citerons celles de CUMMINGS et FERGUSON en I960, d'EDWARDS et BARGERON en I96I, de RIKER POTTS et Coll en I963 et, plus récemment de ROBICSEK de SANGER et surtout de GLENN et Coll. en I965.

En France, MONOD-BROCA en I960, SANTY et Coll la même année, et SOULIE et Coll. en I96I ont souligné les espoirs permis par cette chirurgie palliative.

L'importante série de 255 atrésies tricuspidiennes traitées par anastomoses cavo pulmonaires, rapportées par GLENN aux U.S.A. en I965 confirme, avec parfois 7 à 8 ans de recul de nombreux bons résultats, dans 70 %, environ, des cas.

L'anastomose veineuse est particulièrement indiquée dans les formes d'atrésie ou de sténose tricuspidienne serrée, avec petit ventricule droit. Elle détermine une nette diminution de l'importance du shunt droit-gauche, au niveau de la communication inter-auriculaire.

Elle est également indiquée dans les formes associées à une transposition des gros vaisseaux et une sténose pulmonaire.

Dans toutes ces formes les poumons sont hypovascularisés ou normaux à la radiographie.

Par contre :

les formes à poumons hypervascularisés sont, à priori, des contre-indications à l'anastomose cavo pulmonaire.

2 - La maladie d'EBSTEIN

Cette cardiopathie congénitale comporte une malposition de la valve tricuspide dont l'insertion basse réduit la capacité fonctionnelle du ventricule droit. Elle s'associe à une communication interauriculaire

Cette malformation rare qui peut réaliser un tableau assez voisin de celui d'une atrésie tricuspidienne, est compatible avec une survie assez prolongée. Elle n'était pratiquement pas, jusqu'à maintenant, curable chirurgicalement.

L'anastomose cavo pulmonaire est actuellement le traitement le plus logique comme l'ont montré WEINBERG et Coll. en I960 et divers auteurs dans SANGER, ROBICSEK et Coll. et GASUL et Coll.

3 - La transposition des gros vaisseaux, avec sténose pulmonaire;

Cette malformation comporte une communication interventriculaire isolée ou associée à une communication interauriculaire.

La sténose pulmonaire, toujours valvulaire, puisqu'il n'y a pas d'infundibulum protège les poumons mais diminue parfois considérablement la circulation pulmonaire.

L'anastomose cavo-pulmonaire est propre à déterminer une amélioration spectaculaire et durable, comme l'ont montré SANGER, ROBICSEK et TAYLOR à propos de 2 succès chez deux enfants présentant cette malformation.

4 - Hypoplasie du ventricule droit

L'application de l'anastomose cavo-pulmonaire a été rapportée par GLENN, WEINBERG et Coll. dans cette malformation.

Il en existe deux types :

- dans l'un, le ventricule droit, de volume normal mais de paroi mince et flasque, n'est pas fonctionnel; dans l'autre, le ventricule droit est anormalement petit. L'orifice pulmonaire est habituellement sténose. Selon les avis de TAUSSIG et de SANGER, de ROBICSEK et Coll, cette malformation cardiaque est une indication de l'anastomose pulmonaire, les dérivations aorto-lombaires n'ayant pas donné de bons résultats.

5 - Atrésie pulmonaire

L'atrésie isolée des valves pulmonaires est rare. La circulation pulmonaire assurée par un canal artériel. Deux formes sont décrites :

- l'une où le ventricule droit est large,
- l'autre où le ventricule droit est hypoplasique.

Cette dernière est une bonne indication pour l'anastomose cavo-pulmonaire, selon FERGUSSON et CUMMING.

6 - Sténose tricuspidienne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite

Cette malformation du nourrisson occupe une place intermédiaire entre l'atrésie tricuspidienne et l'atrésie ou sténose serrée de l'orifice pulmonaire. Elle est rare, rapidement mal tolérée, évoluant vers la mort dans les premiers mois de la vie.

Le diagnostic le plus souvent orienté vers l'atrésie tricuspidienne, notamment par l'angiographie, peut être rectifié sur l'aspect de l'E.C.G. qui ne montre pas de signe de surcharge ventriculaire gauche.

L'anastomose cavo-pulmonaire, malgré ses risques, paraît l'intervention la plus logique à proposer (LUCET, MERCIER, ALIZON et KALMANSON).

7 - Sténose des branches pulmonaires

Cette anomalie est rare, associée généralement à d'autres malformations. Les valves et le tronc pulmonaire sont normaux. L'une ou les deux branches pulmonaires sont le siège d'une sténose plus ou moins étendue. Certaines formes anatomiques peuvent être justiciables d'une anastomose cavo-pulmonaire. SANGER et ROBICSEK en rapportent un cas, opéré avec succès, chez une enfant de I an ayant une sténose de la branche droite associée à une communication interventriculaire et une dextroposition aortique.

8 - Tétralogie de FALLOT

Sous le terme de Tétralogie de Fallot se range une grande variété de types anatomiques allant de la forme extrême du "pseudo-troncus artériosus" jusqu'à la communication interventriculaire avec sténose infundibulaire modérée.

La forme moyenne de tétralogie de FALLOT peut être l'objet d'une réparation complète à l'âge de 6-7 ans.

Une anastomose aorto-pulmonaire peut précéder de quelques années, s'il en est besoin, cette intervention.

Dans ces formes techniquement opérables, l'anastomose cavo-pulmonaire n'a pas d'indication et est même néfaste dans la mesure où elle est définitive et interdit toute réparation complète ultérieure.

Seules les formes considérées comme irréparables en raison de l'hypoplasie extrême de l'infundibulum ou du tronc pulmonaire, par exemple, peuvent bénéficier d'une anastomose cavo pulmonaire.

Ainsi, l'anastomose cavo pulmonaire, considérée à ses débuts comme un nouveau traitement de la Tétralogie de Fallot (BAKULEV et KOLESNIKOV en U.R.S.S.; BICKFORD et EDWARDS aux U.S.A. est actuellement rejetée par la plupart des auteurs (GLENN, SANGER ROBICSEK, YOUNG).

Quel que soit le type de cardiopathie congénitale, l'indication opératoire se pose dès que des signes de mauvaise tolérance se manifestent tels que ;

- cyanose intense généralisée
- crises paroxystiques de cyanose avec ou sans troubles de la conscience
- polyglobulie majeure
- défaillance cardiaque
- survenue d'un accident hémiplégique par thrombose cérébrale
- important retard psycho-moteur et staturo-pondéral.

Nous insisterons, particulièrement, sur l'importance de posséder, avant d'intervenir, une angiographie ou une cinéangiographie, ce qui n'est malheureusement pas toujours possible en raison des circonstances ou de la gravité de l'état de l'enfant.

L'angiographie a plusieurs intérêts :

- de vérifier ou de rectifier le diagnostic clinique, ce qui est particulièrement important chez le jeune enfant ou le nourrisson porteur de malformations associées ou complexes.

- d'apprécier le calibre des branches artérielles pulmonaires et, notamment celui de la branche droite, quand une anastomose cavo pulmonaire est envisagée. Cependant, il faut savoir que l'aspect angiographique est parfois trompeur. Des erreurs dans les deux sens sont possibles.

- de rechercher l'existence d'une veine cave supérieure gauche anormale.

Cette éventualité, sur laquelle aucun auteur ne semble insister est rare mais de grande conséquence.

Laissée en place lors de la confection de l'anastomose, cette veine cave supérieure gauche ramenant au coeur droit la plus grande partie du retour veineux de la moitié supérieure du corps, réduirait à néant l'efficacité de l'anastomose.

II°) SELON L'AGE

Nous considérons, actuellement, en l'état des techniques chirurgicales, que l'âge de 2 ans est un âge limite en-dessous duquel la confection d'une anastomose cavo-pulmonaire n'est pas sans risque important, immédiat et à distance.

- immédiat : le faible calibre des vaisseaux rend l'anastomose délicate à exécuter. Il est source de complications, essentiellement de syndrome d'hyperpression cave supérieure souvent mortelle.

- à distance : le danger d'hyperpression cave supérieure explique que, généralement, seule une anastomose latéro-terminale est possible. La persistance d'un chenal plus ou moins étroit permettant à une partie du flux cavo-pulmonaire de s'échapper vers l'oreillette droite finit par nuire au bon fonctionnement de l'anastomose.

L'engouement manifesté, au début, par certains auteurs, pour faire chez le nourrisson et l'enfant très jeune des anastomoses cavo-pulmonaires, dans des cardiopathies précocement mal tolérées, est actuellement tempéré chez la plupart.

En 1963, YOUNG et Coll, sur une série de 25 cas, signalent 5 décès avant l'âge de 2 ans, 3 avant l'âge de 6 mois et remarquent que la mortalité est concentrée chez les jeunes enfants ayant des malformations complexes.

En 1966, les mêmes auteurs, sur une série de 33 cas, font état de :

- 9 décès sur 20 enfants de moins de 2 ans
- 1 décès seulement sur 13 enfants de plus de deux ans.

En 1965, GLENN sur une série de 255 atrésies tricuspidiennes opérées, fixe à 6 mois l'âge critique.

- avant 6 mois = 34 % de mortalité
- après 6 mois = 15 % de mortalité

Il s'avère donc indiscutable que l'anastomose cavo-pulmonaire est une mauvaise intervention jusqu'à l'âge de 6 mois et paraît dangereuse jusqu'à l'âge de 2 ans.

Force est donc de recourir à un autre type d'anastomose avant l'âge de 2 ans.

C'est ce que nous préconisons actuellement à la lumière de notre expérience et de celle des auteurs américains.

Une anastomose aorto-pulmonaire telle une anastomose de BLALOCK, faite du côté gauche, est généralement apte à améliorer l'état fonctionnel des enfants pendant un temps suffisamment long, d'au moins deux ans. L'anastomose cavo-pulmonaire est ensuite faite, dans un 2è temps, à un âge où les conditions anatomiques sont meilleures et le calibre des vaisseaux adéquat.

III°) SELON LE TYPE D'ANASTOMOSE

C'est notre opinion que l'anastomose cavo-pulmonaire, fonctionnant en termino-terminale, quel que soit le procédé de fabrication est supériere à l'anastomose latéro-terminale, laissant une partie du courant veineux parvenir dans l'oreillette droite.

Nous pensons que l'anastomose latéro-terminale est un pis aller quand la ligature ou la section de la veine cave supérieure est impossible du fait de l'hyperpression cave supérieure lors de l'épreuve de clampage.

Les auteurs russes (BAKULEV, KOLESNIKOV, MESHALKIN) ont, tous prôné le mode d'anastomose termino-terminale à plein canal.

Aux U.S.A. ROBICSEK, MEESE et DELANEY, SALSALI et CLIFFTON proposent la même technique avec quelques variantes.

YOUNG et GLENN sont favorables à l'anastomose latéro-terminale, fonctionnant en termino-terminale.

En fait, les modalités de l'intervention ne sont souvent décidées que pendant le temps opératoire.

Deux contre-indications formelles à la confection de l'anastomose peuvent en effet, surgir pendant l'intervention :

1°) Un trop faible calibre de l'artère pulmonaire droite, et, surtout, une trop grande différence de calibre entre les 2 vaisseaux. La plupart des chirurgiens

considèrent que le calibre de l'artère pulmonaire droite doit être, au moins égal ou supérieur à la moitié de celui de la veine cave supérieure.

2°) - La constatation d'un barrage artériolaire dépistée sur l'élévation de la pression artérielle pulmonaire découverte après clampage d'une branche.

Outre la recherche d'une élévation des résistances pulmonaires, le contrôle des pressions caves supérieures pendant l'intervention est fondamental, puisque, nous l'avons vu, lui seul dicte la conduite à tenir concernant la ligature, partielle ou complète, de la veine cave à sa terminaison, et décide, par conséquent, du type latéro-terminal ou termino-terminal de l'anastomose cave pulmonaire.

CONCLUSIONS

L'anastomose veine cave supérieure - artère pulmonaire droite est une intervention palliative permettant d'accroître l'irrigation pulmonaire dans certaines cardiopathies congénitales cyanogènes.

I - CONSIDERATIONS EXPERIMENTALES ET PHYSIOLOGIQUES

L'anastomose cavo pulmonaire permet d'assurer une vascularisation satisfaisante du poumon à de basses pressions en raison de la diminution des résistances pulmonaires.

Cette intervention présente 4 avantages essentiels sur les classiques anastomoses aorto-pulmonaires type BLALOCK :

- la diminution du travail ventriculaire droit
- l'absence de surcharge des cavités gauches
- le caractère purement veineux du sang parvenant au poumon
- l'absence de risque d'hypertension pulmonaire secondaire.

Mais deux inconvénients :

- le risque d'hypertension cave supérieure pendant et après l'intervention
- le risque catastrophique de thrombose de l'anastomose.

II - TECHNIQUE OPERATOIRE

Les meilleurs résultats sont obtenus avec la technique de GLENN de l'anastomose latéro-terminale transformée en termino-terminale par la ligature ou section de la

veine cave supérieure sous l'anastomose. La veine azygos doit être ligaturée en fin d'intervention.

III - INDICATIONS

L'âge est un élément primordial.

Après l'âge de 2 ans :

L'anastomose cavo-pulmonaire est une excellente intervention à condition de pouvoir réaliser une anastomose termino-terminale. Les meilleurs indications sont les malformations cardiaques inaccessibles à une réparation complète, comportant un obstacle sur le coeur droit ou sur la voie pulmonaire :

- l'atrésie tricuspidienne est l'indication idéale
- la maladie d'EBSTEIN
- la transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire
- l'hypoplasie du ventricule droit
- la sténose tricuspidienne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite.

Par contre, la tétralogie de Fallot est une mauvaise indication de l'anastomose cabo-pulmonaire car elle ferme la porte à une réparation complète ultérieure à coeur ouvert. Elle ne peut se justifier qu'en cas de Tétralogie de Fallot extrême.

Avant l'âge de 2 ans :

L'anastomose cavo-pulmonaire donne franchement de mauvais résultats en raison, surtout, du trop faible calibre des vaisseaux, particulièrement de l'artère pulmonaire droite. Il est rarement possible de réaliser une anastomose termino-terminale. Les anastomoses latéro-terminales paraissent peu susceptibles d'être très longtemps fonctionnelles.

Nous pensons cependant que l'anastomose cavo-pulmonaire reste le plus grand espoir de survie prolongée même chez les tous jeunes enfants dont la cardiopathie est précocément mal tolérée.

Ceci est vrai surtout pour les atrésies tricuspidiennes à poumons clairs. Dans un premier temps, une anastomose classique de BLALOCK faite du côté gauche plus facilement réalisable, doit permettre à l'enfant de franchir le cap difficile et l'âge critique dans le but de le faire bénéficier d'une anastomose cavo-pulmonaire dès que des signes d'intolérance réapparaissent.

Avec huit ans de recul, l'anastomose cavo-pulmonaire justifie toujours les espérances mises en elle, pour le traitement de certaines cardiopathies cyanogènes.

L'avenir devrait permettre de les confirmer encore.

Vu, le Président de Thèse :

P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

BAKULEV A.M. et KOLESNIKOV S.A.
Anastomosis of superior vena cava and pulmonary artery
Treatment of certain congeninal defects of the hearts
J. Thorac. Surg. I959, 37 - 693

BARGERON L.W. and EDWARDS W.S.
The importance of an adequate circulating blood
Volume following superior vena cava - right pulmonary artery anastomosis
Surg. I965 58 - 865

BEEKNIS H., BAX H.R., OUDHEIK
A new method of treating the tetralogy of Fallot
Arch. Chir. Nerrl. I958 - 159

BICKFORD B.J., EDWARDS F.R.
Cava pulmonary anastomosis
Thorax I960 15 - 165

BICKFORD B.J. and EDWARDS F.R.
A new Method of treating the Tetralogy of Fallot
Thorax I960 15 (165)

BOPP R.K., LARSEN P.B., CODDEL J.L., PATRICK J.R., HIPONA F.A. and GLENN W.W.L.
Surgical considerations for treatment of congenital tricuspid atresia and stenosis, with particular reference to vena cava - pulmonary artery anastomosis
Journ. Thorac. Surg. I962 43 - 97.

BREA C.A., SMITH A.W. and MULLER W.H.
Experimental hemodynamic evaluation of cavo pulmonary anastomosis
Surgery Gyn and obstétric I966 (122 n° 1 - p. 77)

BRECHNEV B.L., KAVAN F.M., and DILLON J.B.
The electroencephalographic effect of compression of the superior vena cava durin
thoracotomy
J. Thoracic Surg. I959 37 352

CANENT R.W., SPACH M.S., and YOUNG W.G.
Cardio-pulmonary dynamics in patients with anastomosis of the superior vena
cava to the right pulmonary artery
Circulation XXX I964 - n° 1 p. 47

CARLON C.A., MONDINI P.G. and R. DE MARCHI
Su una nuova anastomosi vasale per la Terapia chirurgica di alarmi Vizi cardiovascularia
Gior. II Chir. I950 6.760

CARLON C.A., MONDINI P.G. and DE MARCHI
Surgical treatment of some cardiovascular disease (a new vascular anastomosis)
J. Intern. Coll. Surg. I95I I6.I.

CUMMING G.R., FERGUSON C.L., BUGGS J.N. and BROWNELL E.G.
Tricuspid atresia treatment by superior vena cava pulmonary artery anastomosis
J. Thorac. Surg. I960 40-31

DARBINIAN T.M.
Fonctionnal study of the anastomosis of the superior vena cava with the right pulmonary artery
Sovetszija Medicina I957 - 21 28

DARBINIAN T.M.
Anastomosis between superior vena cava and right pulmonary artery
Technics and hemodynamics
Exper.Kirurg. I957 2.23

DEXTER DOW L., HUGUES J.W., WHITTENBURGER F.W., FARIS S.L., B.G. GOODALE W.T. and HELLENN A.K.
Studies of the pulmonary circulation in man at rest. Normal variation and the the interrelation between increased pulmonary blood flow, elevated pukmonary arterial pression and higt pulmonary capillary pressions
J. Clin. Invest. I950 - 29.602

EDWARDS W.S. and BARGERON L.M.
Superior cava to pulmonary artery shunt fort tricuspide atresia in an infant.
Surgery I96I 49 205

EDWARDS W.S., and BARGERON L.M.
The importance of the azygos vein superior vena cava. Pulmonary artery anastomosis
Journ. Thor. Surg. I963 46 8II

FERGUSON C.C. and CUMMING G.R.
The surgical management of pulmonary valve atresia
Am. Journ. of Surgery I963 - 106.15

GALEY J.J.
L'anastomose cavo-pulmonaire
An. Chirur. I96I 25 n° 29 p. 641

GASUL B.W. and FELL E.H. and LAUN L.L.
Surgical palliation in patients with anomaly and congenital hypoplasia of the right ventricule.
J. Th. Surg. I960 40.310

GALANKIN N.K., DARBINIAN P.M.
Experim. Chirur. I956 N° 3 36

GALANKIN N.K.
Experim. Chirurg. I957 N° 11 59

GLENN W.W.L. and PATINO J.F.
Circulatory by-pass of the right heart - Azygos vein - Pulmonary artery shunt.
Yale Journ. Biol. and Med. I954 27 147

GLENN W.W.L.
Circulatory by-pass of the right side of the heart - Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery - Report of clinical application
New England J. Med. I958 259 117

GLENN W.W.L., ORDWAY N.K., TAINER N.S. and CALL E.P.
Circulatory by-pass of the right side of the heart. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application in 38 cases.
Circulation I965 31.172

GLENN W.W.L., BROWN M. and WHITTEMORE K.
Circulatory by-pass of the right side of the heart - Cava pulmonary artery shunt. Indications and results. A good report of a collected series of 537 cases Presented at the International Symposium on the Heart and Circulation in the new-born and infant.
Chicago Marc I965

GRAHAM H.J., RICKETTS H.S., FENN J.C., LAISER P.B. and GLENN W.W.L.
Further experiments on long term.
survivors after circulatory by-pass of the right side of the heart
Surg. Gynec. and Obst. I964 119-302

KEIRLE A.M.
Experience with anastomosis of superior vena cava to pulmonary artery (GLENN procedure)
Circulation New York I963 37.4. (753)

LAINEE R.
Atrésie tricuspidienne
Rev. Prat. XIV N° 31 p. 3904

LUCET PH. MERCIER J.N., ALIZON P., KAIMANSON D.
A propos de quatre cas de sténose tricuspidienne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite
Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux I962 55 n° 10 p. 1146

MESSE E., DELANEY T.B., DOOHEN D.J. and TIMMES J.J.
End-to-end anastomosis superior vena cava- Right pulmonary artery shunt in tricusp tricuspid atresia
Journ. Thor. Surg. I964 47 - n° 2 p. 261

MESHALKIN E.N.
Anastomosis of the upper vena cava with the pulmonary artery in patients with congenital heart disease with blood flow insufficency in the lesser circulation
Experim. Kirurgija I956 1-3

MONOD - BROCA
Recherches expérimentales sur la circulation pulmonaire après exclusion du coeur droit
Arch. Mal. du coeur et vaisseaux I958 N° 9 p. 84I-846

MONOD, BROCA et LEROY
Anastomose de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite
Journal de Chirurgie I959 77 n° 7 p. 556

MONOD - BROCA
Traitement de l'atrésie tricuspidienne par l'anastomose cavo-pulmonaire
Arch. des Mal. du coeur et des vaisseaux - I960 n° 1 p. 23

NULAND S.B., GLENN W.W.L., GUILFOIL P.H.
Circulatory by-pass of the right heart
Qurgery I958 43-184

PALACIOS, MACEDO X., PEREZ-ALVAREZ J.J., ORTIZ-MARQUEZ and HERNANDEZ - PENICHE J.
Some experimental observations on the superior vena cava, pulmonary anastomosis
Journ. Thor. Card. Vasc. Surg. I96I 41-186

PATINO J.F., GLENN W.W.L., GUILFOIL P.H., HUMEM and FENN J.E.
Circulatory by-pass of the right heart
Further observations on vena cava - Pulmonary artery shunt.
Surg. Forum I955 6 I89

REED W.A., KITTLE E.F. and HEILBRONN
Superior vena cava - Pulmonary artery anastomosis palliation of cyanotic congeni tal heart disease
Arch. of Surgery I963 83 N° 1 p. 87

RIKER W.L., POTTS W.S., MILLER R.A., CRANNES, and LEV M.
Tricuspid stenosis or atresia complexes a surgical and pathologic analysis
Journ. Thot. Surg. 45 - n° 4 p. 423

ROBICSEK F. A.A. REMESVARI and R.L. KADAR
A new method for the treatment of congenital heart disease associated with impaired pulmonary circulation
Acta Medica scandinav. I956 154-151

ROBICSEK F., MAGISTRO., FORI E. ROBICSEK L. and SANGER P.W.
Pulmonary artery anastomosis for vascularisation of the lung
J. Thor. Surg. I958 - 35 440

ROBICSEK F., SANGER P.W., TAYLOR F.H. and NAJIB A.
The azygos "steal" syndrom in cava pulmonary anastomosis
Am. J. Surgery I963 158 n° 6 (107)

RODBARD S. and WAGNER D.
By-passing the right ventricule
Proc. Soc. Exp. Biol. New-York I949 71 - 69

ROE B.B.
Superior vena cava - Pulmonary anastomosis. Technical considerations
Journ. Thor. Surgery I964 47 n° 4 p. 528

SALSALI M., and CLIFFTON E.E.
The technique for end to end anastomosis of the superior vena cava and the right pulmonary artery without clamp occlusion of the superior vena cava
Journ. Thor.Surg. I964 47 480

SANGER P.W., ROBICSEK F. and TAYLOR C.H.
Vena cava pulmonary artery anastomosis. Successfull operation in case of complete transposition of great vessels with interatrial septal defect and pulmonary stenosis
J. Thoracic and cardiovasc. Surg. I959 38 167

SANGER P.W., ROBICSEK F., ROBICSEK L.K. and GALUCCI V.
The clinical application of cava pulmonary anastomosis
Diseases of the chest I965 48 n° 2 p. 145

SANTY P., MARION P., BRET Y. et ESTANOVE E.
Succès d'anastomose cavo-pulmonaire latéro-terminale dans un cas d'atrésie tricuspidienne
Lyon Chir. I959 55 n° 4 P. 602

SANTY P., MARION P. et BRET S.
Traitement de l'atrésie tricuspidienne par anastomose latéro-terminale de la veine cave supérieure et de l'artère pulmonaire droite
Archive maladie du coeur et vaisseaux - I960 53 -23)

SHUMACKER H.B.
The rationale of anastomosis of the right auricular appendage of the pulmonary artery treatment of tricuspid atresia
Journ. Thor. Surg. I955 30-503

SHUMACKER H.B. and GLOVER S.
Tricuspid atresia with special reference to shunt procedures
Journ Thorc. Surg. I96I 2 137

SOULIE P., SERVELLE M., VERNANT P. et CORNU C.
L'anastomose veine cave supérieure - Artère pulmonaire droite comme traitement de cardiopathies congénitales cyanogènes
Arch. des Mal. du Coeur et des Vaisseaux I96I 54 1.

STEINER P., KULISEK D., SLAMEN J. and BIRINGER H.
Cava pulmonary anastomosis in atresia of the tricuspid valve
Am. J. Surg. 1962 - 106 539

WEINBERG M., BICOFF J.P., AGUSTSSON M.H., STERGER Z., GASUL B.M., FELL E.M. and LAUN L.L.
Surgical palliation in patients with Ebstein's anomaly and congenital hypoplasia of the right ventricle
J. Thorac. Surg. 1960 40 (311)

WIJFFELS C.C.S.M. VAN ZOANE D.J., and LEYTEN J.
Anastomosis between the superior vena cava and the right pulmonary artery as a method of treatment of some congenital heart defetcts with impaired pulmonary circulation
Arch. Chirur Neerland 1963 15.66

YEH T.J. and ELLISON R.G.
Thrombotic complications of cavo-pulmonary anastomosis
Thor. Card. Vasc. Oct. 1965 50 n° 4 571

YOUNG W.G., SEALY W.G., HOUCK W.S., WHALEN R.E., SPACK M.S. and CANENT R.V.
Superior vena cava - Right pulmonary artery anastomosis in Cyanotic Heart Disease
A; Surg. 1963 157 - 894

YOUNG W.G. and FLEMMA R.J.
The present status of the caval pulmonary anastomosis
Diseases of the chest 1966 50 n° 7 p. 87

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18—93
535:18—62